

Blastome des Mesenchyms

Aus dem Krankengut der Chirur. Klinik der Universität
Erlangen-Nürnberg in den Jahren 1947-1951

von

Gerhard Zahner

aus

Weiden i. d. Oberpfalz

1971 № 136

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Blastome des Mesenchyms

Aus dem Krankengut der Chirur. Klinik der Universität
Erlangen-Nürnberg in den Jahren 1947-1951

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

Gerhard Zahner

aus

Weiden i. d. Oberpfalz

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. W. Schiefer
Referent: Prof. Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 2. März 1971

Herrn Prof. Dr. med. G. Hegemann danke
ich für die Überlassung des Themas.

Herrn Dr. Hacker danke ich für die
freundliche Mithilfe bei der Ausarbeitung.

Inhaltsverzeichnis

	Seite
I. <u>Allgemeiner Teil</u>	4
A. Einleitung	4
B. Benignität	6
C. Ätiologie	8
1. Kausale Genese	8
a) Äußere Ursachen	8
b) Innere Ursachen	12
2. Formale Genese	15
D. Ätiologie der Sarkome	18
E. Häufigkeit, Alter und Geschlechtsverteilung	19
F. Diagnostik	19
G. Therapie und Prognose der mesenchymalen Blastome	22
H. Histologische Einteilung	27
II. <u>Spezieller Teil</u>	28
A. Methodik und Material	28
B. Benigne mesenchymale Blastome	29
1. Das fibrillären Bindegewebes	30
2. Des gallertigen Bindegewebes	37
3. Des Knorpel- und Knochengewebes	40
4. Der Blut- und Lymphgefäße	52
5. Der Samen und Samenscheiden	61
6. Des Fettgewebes	68
7. Der Muskulatur	73
8. Des peripheren Nervensystem	75
9. Zusammenfassung der benignen Blastome	79

	Seite
C. Maligne mesenchymale Blastome	81
1. Sarkome der Weichteile	81
2. Zusammenfassung der Weichteilsarkome	96
3. Knochensarkome	97
4. Zusammenfassung der Knochensarkome	107
D. Literaturverzeichnis	108

I. Allgemeiner Teil

A. Einleitung

Eine Geschwulst ist das Ergebnis einer Schwellung an einer umschriebenen Körperstelle und sagt vom Wort her noch nichts über ihre Entstehung oder Ursache aus.

Im engeren Sinne bedeutet es Neubildung (Neoplasma, Blastom) (26).

Zell- und Gewebsneubildungen werden im menschlichen Organismus unter verschiedensten Umständen beobachtet:

Im Embryonalleben beim Aufbau des werdenden Organismus, beim Ersatz von gealterten Zellen, beim Umbau von Organen im späteren Leben. Auch Zell- und Gewebsausfälle durch irgendwelche Schädigungen werden durch Wucherung befähigter Körperzellen ausgeglichen. Oft kommt es bei dieser Regeneration zu einer Superregeneration, die weit über den wieder herzustellenden Defekt hinausgeht.

Weiterhin können verschiedenartigste Reize zu neuem Wachstum Anlaß geben, sei es, daß zuerst eine Schädigung erfolgt, die dann zu regenerativer Zellneubildung Anstoß ist, oder daß die Reize direkt zur Gewebsneubildung führen.

Diese Art von Gewebsneubildung, die auch als Hypertrophie bzw. Hyperplasie bezeichnet wird, dauert so lange an, wie der Reiz einwirkt. Die gewucherten Zellen bilden sich meist nach Aufhören des Reizes wieder zurück.

Sie stellen also eine durch den Organismus geregelte Reaktion auf einen Reiz dar.

Davon zu unterscheiden sind Zellneubildungen, die sich unabhängig vom regelnden Einfluß des Körpers entwickeln.

Diese bilden die echten Geschwülste bzw. Blastome (36).

"Die echten Geschwülste (Blastome) stellen autonome Wachstumsexzesse des Körpers dar. Die Autonomie findet ihren Ausdruck in dem völlig unaltruistischen Charakter der Gewebewucherung" (16).

Blastome sind also selbständige d.h. in sich abgeschlossene, nicht organisch in den Körper eingefügte, von ihm aber ernährte Neubildungen mit dauerndem Wachstum. Ein Blastom verhält sich dem Organismus gegenüber wie etwas Fremdes, es lebt in ihm ähnlich wie ein Parasit auf Kosten des Wirts und entzieht ihm notwendige Nährstoffe. Dabei wächst sie im allgemeinen dauernd und stellt nur in einzelnen Fällen ihr Wachstum ein. Das Wesentliche dieser Definition liegt also somit in der Autonomie des Blastoms (36).

Die Geschwülste sind weiter noch durch ihre Irreversibilität gekennzeichnet. Darunter verstehen wir nur die Tatsache, daß die Geschwülste sich nicht spontan in ihr Ausgangsgewebe zurückverwandeln können, im Gegensatz zur Reversibilität anderer Wachstumsexzesse (6).

In dieser Arbeit wurde an Stelle von Geschwulst der übergeordnete Begriff Blastom gewählt. (Blastom leitet sich ab von *βλαστός* (griech.) = Keim, Sproß) (54).

Dadurch soll ausgedrückt werden, daß es sich hier um eine echte Geschwulst im Gegensatz zu anderen geschwulstähnlichen Bildungen handelt.

Unter Blastomen des Mesenchyms verstehen wir alle Blastome, deren Muttergewebe ein vom Mesenchym abstammendes Gewebe darstellt (6,9).

Zum Mesenchym rechnet man das gesamte Binde- und Stützgewebe. Es gehören hierzu die glatte und quergestreifte Muskulatur, das Knochen- und Knorpelgewebe, die Koriumschicht der Haut, das Stroma der Organe, das histiozytäre System, die Blut- und Lymphgefäße (6).

Diese Einteilung entspricht mit Ausnahme des Knochen- und Knorpelgewebes, weitgehend dem Weichteilbegriff nach STOUT (77), der sich trotz häufiger widersprüche aus therapeutischen Gesichtspunkten bewährt hat.

B. Benignität und Malignität

Bösartige Blastome gefährden direkt das Leben, gutartige sind meist harmlos, soweit sie nicht durch ihre Lokalisation und Größe eine Beeinträchtigung hervorrufen.

Bösartige Blastome wachsen infiltrierend und destruierend, halten Organgrenzen höchstens anfangs ein, setzen Metastasen und neigen zu Rezidiven.

Gutartige Blastome dagegen zeigen ein meist langsames expansives Wachstum, halten Organgrenzen ein, haben oft eine Kapsel und metastasieren nicht, Rezidive und regressive Veränderungen sind weniger häufig als bei den malignen Tumoren.

Bei besonderer Lokalisation und Komplikationen können auch gutartige Blastome das Leben ihres Trägers bedrohen (z.b. Trachea - Erstickung, Hämangiom - Verblutung, Darm - Ileus, Rückenmark - Lähmungen).

Pathologisch-anatomisch beinhaltet der Begriff "Malignität" ein infiltratives, destruierendes Wachstum, mangelnde Gewebsreife, gehäufte Zellatypien, Relationsverschiebung

zwischen Stroma und Zelle sowie Metastasenbildung.

Benignität dagegen bedeutet ein expansives Wachstum, meist mit Kapselbildung, hohe Gewebsreife, geringe Zellatypien (26).

Allerdings gibt es keine sicheren Malignitätsbeweise im mikroskopischen Bild für alle Blastome. Der Grad der histologischen Entdifferenzierung läßt allerdings meist die Bösartigkeit der Geschwülste beurteilen, doch nicht immer decken sich die klinischen Erfahrungen mit dem histologischen Bild. Oft sind auch die Übergänge fließend.

So wollen seit BORST (14) manche Pathologen die Unterscheidung in gutartige und bösartige Geschwülste nicht mehr gelten lassen. Sie neigen zu der Auffassung, gutartige Tumoren nicht als echte Geschwulst anzusehen.

BÜNGELER (20) schlägt vor, auf den Begriff "benigne Geschwulst" zu verzichten und reiht diese Tumoren unter den Begriff "regulierte, abhängige Wachstumsstörung" ein.

Diesem Standpunkt konnten sich andere Autoren, insbesondere die Kliniker, nicht anschließen. Sie betonen allgemein die Notwendigkeit der Trennung in gutartige und bösartige Geschwülste nach klinischen und histologischen Gesichtspunkten (3,6,34).

Dazu HAMPERL: "Gut- und Bösartigkeit ist keine Diagnose, sondern eine Prognose, die auf Grund einer bereits vorliegenden Erfahrung gestellt wird" (zit. n. 47).

C. Ätiologie der Blastome

1. Kausale Genese

Durch zahlreiche Untersuchungen klinischer und experimenteller Art dürfen wir annehmen, daß es nicht nur einen, sondern viele Faktoren der Blastomentstehung gibt, die einzeln oder in verschiedener Weise kombiniert, ein Blastomwachstum herbeiführen können.

Nach den Grundsätzen der Ätiologie unterscheiden wir diese Faktoren in innere und äußere Ursachen.

a) Äußere Ursachen

Schon VIRCHOW (82) wies darauf hin, daß chronische Reize am Ort ihrer Einwirkung Blastome erzeugen. Wir können Gruppen dieser Einwirkungen unterscheiden, nämlich

chemische Agentien
physikalische Agentien
belebte Agentien

Chemische Agentien

Blastomerzeugende chemische Substanzen sind in unserer Umwelt verbreiteter als gemeinhin angenommen wird. Sie stehen daher an erster Stelle der geschwulsterzeugenden Faktoren. Etwa 50 % aller Tumoren der Menschen sind auf die Einwirkung exogener chemischer Noxen zurückzuführen (70).

Als klassische Beispiele seien der Krebs des Hodensackes bei Schornsteinfegern und der Blasenkrebs der Anilinarbeiter genannt (36).

K.H. BAUER (9) gibt über 600 Arten von blastomerzeugenden Stoffen an. Nicht nur an der Eintrittspforte in den Körper, sondern auch in entfernten Organen werden die Stoffe wirksam.

Siehe Tabelle 1 über die Berufskrebse durch chemische Agentien.

Physikalische Agentien

Strahleneinwirkungen durch Radium, Ultraviolett, Ultrarot sowie Röntgenstrahlen, können Blastome hervorrufen. UV-Strahlen allerdings nur bei extrem hohen Dosen kanzerogen (43).

Über den Berufskrebs durch physikalische Agentien gibt Tabelle 1 Auskunft.

Nur selten führt eine einmalige traumatische Verletzung zur Blastombildung, was die Seltenheit von Neoplasmen nach Kriegs- und Unfallverletzungen beweist (27). Die Tumorbildung durch chronische traumatische Schädigungen ist heute allgemein anerkannt (26).

Belebte Agentien

Es gibt nur ganz wenige einwandfreie Beispiele einer Blastomentstehung durch belebte Erreger.

Sehr viele diesbezügliche Entdeckungen haben sich bis heute als Irrtümer erwiesen.

Heute nimmt man an, daß durch eine chronische Infektion ein präblastomatöser Zustand geschaffen wird, auf dem sich dann erst ein Blastom entwickelt (26). So können wir das Entstehen von echten Blastomen beim Menschen (Bilharzia-Blasenkrebs des Menschen) oder bei der Ratte (Cysticerken des Leberegels - Leberkrebs) beobachten.

Möglicherweise ist hier aber ein Stoffwechselprodukt des Erregers die Ursache.

Neben chemischen und physikalischen Faktoren müssen heute auch Viren als blastomerzeugende Ursache in Betracht gezogen werden. Beim Menschen gibt es tatsächlich virusbedingte und übertragbare geschwulstartige wucherungen der plattenepitheltragenden Schleimhaute und der Haut (warzen, Papillome, Molloscum contagiosum und kondyliomata accuminata).

K.H. BAUER halt sie für hyperplastische Präcancerosen (9).

Die Frage der Virusätiologie bei menschlichen Blastomen konnte noch nicht geklärt werden, da ein blastomerzeugendes Virus des Menschen noch nicht gefunden wurde. Jedoch zeigten menschenapathogene Adenoviren im Tierversuch karzinom- bzw. sarkomerzeugende Fähigkeit. Andere Viren sind bei Tieren als Bildner von Tumoren und Leukämien bekannt (58).

Tabelle 1: Der sogenannte Berufskrebs

Entdecker und Jahr	Berufsart	Wirksame Noxe	Häufigste Lokalisation
PERIVCAL, POTT 1775	Schornsteinfeger	Ruß	Skrotum
VOLKMANN	Teerarbeiter Paraffinarb.	Teer Mineralöle	Skrotum Hände, Skrotum
SOUTHAM; WILSON 1922	Baumwollspinn.	Tonschiefer- öle	Skrotum
KURODA; KAWAHATA 1936	Generatorgas- arbeiter	Pechsub- stanzen	Lunge
E.REHN 1895	Anilinarb.	Anilin, Fuchsin, Naphtylamin	Harnwege bes. Blase
J.AYRTON 1820	Kupferschmelz. Zinngießer Schafwäscher	Arsen	Gesicht, Hände, Fußsohle
BETKE 1933	Chromarbeiter	Chromata	Lunge
GLOINE 1931	Asbestarb.	Asbest	Lunge
BILHARZ 1852	Fellachen	Parasitäre Gifte	Blase, Harnwege, Colon
ASKANAZY 1900	Haff-Fischer	Parasitäre Gifte	Gallengänge
FRIEBEN 1902	Hirten, Straßen- händler in Tibet	Hitze	Bauchhaut (Kangrikrebs)
UNNA 1894	Röntgenärzte u. -personal Seeleute	Röntgen- strahlen Licht	Hände, Vorderarme Gesicht, Hände
DUBREUILH 1907	Bauern, Farmer Radiumgruben- arbeiter	Licht Radium- emanation	Gesicht, Hände "Schneeberger" u. "Joachims- taler" Lungen- krebs
MARTLAND 1929	Leuchtziffer- blattmalerin- nen	Radium, Mesothor- Radiothor- salze	Knochen- sarkome

Nach K.H. BAUER (9)

b) Innere Ursachen

Daß außer den offensichtlichen äußeren Wirkungen auf die Geschwulstentstehung auch innere Einflüsse einen wesentlichen Anteil haben zeigt die Erfahrung, daß viele Menschen und Tiere den gleichen blastomerzeugenden Schädlichkeiten ausgesetzt sind, ohne daß jedes dieser Individuen daran erkrankt.

Wir kennen verschiedene Arten von Dispositionen zum Geschwulstwachstum.

Artdisposition: Es zeigt sich, daß verschiedene Tierarten gegenüber dem gleichen schädlichen Einfluß verschieden reagieren. Die Ratte reagiert auf Buttergelb mit der Bildung von Lebersarkomen, bei Maus und Menschen ist dergleichen nicht in dem Maße beobachtet worden. Außerdem besteht bei verschiedenen Arten eine bestimmte Disposition für die Lokalisation. So ist beim Hund der Mammakrebs, beim Pferd das Seminom, beim Mensch der Magenkrebs recht häufig.

Rassendisposition: Ob es eine echte Rassendisposition für bestimmte Blastome gibt, läßt sich nicht mit Sicherheit feststellen. Es ist aber wohl anzunehmen. Das sog. Kaposisarkom und das Angiosarkom kommt bemerkenswerterweise recht zahlreich unter der italienischen und jüdischen Bevölkerung vor (8). Andererseits stellt sich die Frage, inwieweit bei einer angeblichen Rassendisposition die unterschiedlichen Sitten und Lebensgewohnheiten - die Exposition - eine Rolle zu spielen vermögen. Man kann weiter von einer sozialen Disposition sprechen, denn es hat sich gezeigt, daß Blastome der Haut, des Kehlkopfes, des Magens bei niederen sozialen

Schichten häufiger auftreten als bei Wohlhabenden.

Möglicherweise lassen sich die Häufigkeit des Leberzellkarzinoms bzw. die relative Seltenheit des Mammarkarzinoms bei Japanern mit den verschiedenen Lebensgewohnheiten erklären (36).

Individualdisposition: Für eine Individualdisposition spricht, daß nicht immer Intensität oder Dauer der schädlichen Einwirkung zur Wahrscheinlichkeit der Blastomentstehung in Beziehung zu bringen ist (36).

Altersdisposition: Ganz allgemein ist das höhere Lebensalter öfters von Geschwulstbildungen betroffen. Im einzelnen zeigt aber jedes Alter ein besonderes Blastomspektrum. So z.B. entwickeln sich während des ersten Dezenniums der größte Teil der malignen Neoplasmen in den blutbildenden Organen. Es scheinen die Sarkome ganz allgemein zwischen 35-40 Jahren öfters aufzutreten, während das Karzinom am häufigsten zwischen 50-55 Jahren vorkommen soll. Interessanterweise ist das Prostatakarzinom ein ausgesprochenes Leiden des Greisenalters, während der Wilms-Tumor der Niere nur in der Kindheit vorkommt (9). Bemerkenswert ist, daß nicht so sehr die Lokalisation der Geschwülste, sondern offenbar vor allem ihre histologische Eigenart entscheidend ist. So geht aus einer Altersverteilungsstatistik der Hirnblastome von ZÜLCH (87) hervor, daß die Medulloblastome und Ependymome in der Kindheit und Jugend, die Astrozytome und Oligodendrogliome zwischen 25-45 Jahren und die Glioblastome und Meningeome zwischen 35-60 ihr Häufigkeitsmaximum haben.

Organdisposition: Bei der Frau gehen fast die Hälfte aller Krebse von der Brustdrüse und den Genitalorganen aus, dafür aber ist der Prozentsatz der übrigen Krebse, ausgenommen die der Galle und Schilddrüse, geringer als beim Mann. Damit gleicht sich die Krebshäufigkeit bei den Geschlechtern in etwa aus.

K.H. BAUER (9) gibt für einige Lokalisationen des Krebses die prozentuale Verteilung an:

	<u>männl.</u>	<u>weibl.</u>
Mastdarm	62,9 %	37,1 %
Lippe	67,0 %	33,0 %
Magen	71,3 %	28,7 %
Blase	76,3 %	23,7 %
Speiseröhre	87,8 %	12,2 %
Lunge	89,6 %	10,4 %
Kehlkopf	95,1 %	4,8 %
Gallenblase	13,2 %	86,8 %

Die Disposition scheint außerdem von Erbfaktoren abhängig zu sein. Tatsächlich hat man schon bei Tierstämmen durch Inzucht eine Vererblichkeit der Geschwülste auf fast alle Nachkommen erhalten (36). Inwieweit solche Ergebnisse auf menschliche Verhältnisse zu übertragen sind, können nur Untersuchungen am Menschen zeigen. Allerdings sind diese erbbiologischen Untersuchungen am Menschen im Gegensatz zu den an Versuchstieren, bei denen man einerseits mit gezielter Züchtung arbeiten kann, andererseits in kurzer Zeit viele Generationen überblicken kann, sehr schwierig. Auf Grund der Stammbaumforschung gelang es nur für wenige Geschwülste einen Erbgang sicherzustellen. So weiß man, daß die Akustikusblastome, das Retinagliom und die Polyposis

des Intestinums meist dominant vererbt werden. Ein rezessiver Erbgang soll beim Xanthom vorliegen. Bei weiteren Blastomen hat sich kein reiner Erbgang ermitteln lassen, doch gibt es öfters eine deutliche familiäre Häufung, wie z.B. beim Magenkarzinom oder bei der Dupuytren'schen Kontraktur. (36)

Eine andere Möglichkeit der Erforschung der Erbllichkeit liegt in der Massenstatistik. Untersuchungen haben ergeben, daß bei Kindern eines krebserkrankten Elternteils häufiger als bei Kindern gesunder Elternteile Krebs auftrat (2,3% : 0,6%) (83).

Eine weitere Möglichkeit ist die Zwillingsforschung (80). Man konnte jedoch bisher an Zwillingsserien von eineiigen Zwillingen (19 %) nur geringe Steigerung der Krebshäufigkeit gegenüber Zweieiigen (15 %) feststellen. Bezüglich der Lokalisation war eine wesentlich größere Übereinstimmung bei Eineiigen gegeben.

Eine Ausnahme machten das Mamma- und das Uteruskarzinom. Man kann also nicht von einer generellen Erbllichkeit der Blastome sprechen. Es scheint vielmehr, daß manche Arten mehr, manche weniger, manche überhaupt nicht erbbedingt sind.

2. Formale Genese

Die Keimversprengungstheorie (COHNHEIM) besagt, daß Zellen während der Embryonalzeit ausgeschaltet wurden und auf einer frühen Entwicklungsstufe stehenblieben. Ein späterer unspezifischer Reiz führt dann an diesen Zellen zu Wucherungserscheinungen und zu Blastombildung. Gestützt

wurde diese Theorie auf die Ähnlichkeit von Geschwulstzellen mit embryonalen Zellen. Heute wissen wir, daß sowohl Geschwulst- wie Embryonalgewebe schnell wachsen und dadurch einander ähnlich werden. Da sich jedoch zeigte, daß versprengte auf embryonaler Entwicklungsstufe stehengebliebene Zellverbände kaum nachzuweisen sind, ist der Cohnheim'schen Keimversprengungstheorie der Boden entzogen (36).

Die Reiztheorie hat bereits VIRCHOW (82) aus der Beobachtung, daß Geschwülste an Stellen chronischen Reizes auftreten, entwickelt. Es entsteht durch den äußeren Reiz eine chronische Entzündung mit Gewebsuntergang und Regeneration von Zellen, durch weitere Schädigung wiederholt sich dieser Vorgang mehrmals, zuletzt wird die Zellregeneration autonom, wobei dann ein Blastom entsteht, das klinisch als Präkanzerose anzusprechen ist. Somit ist die Reiztheorie die Theorie der Präneoplasie (9). Sie sagt nichts aus über die eigentliche Blastogenese, die Umwandlung der normalen Körperzellen in die Geschwulstzellen. Die Reiztheorie verdient heutzutage deswegen Interesse, weil sie die erste war, die auf die Bedeutung endo- und exogener Schädigungen hinwies.

Mutationstheorie. Nach wiederentdeckung der Mendel'schen Gesetze postulierten BOVERI (17) 1914 die Chromosomen-Mutationshypothese der Tumorentstehung und 1926 BAUER (9) seine somatische Gen-Mutationshypothese.

Der Nachweis der zytoplasmatischen Erbinheiten bei Pflanzen und virusbedingten Tumoren veranlaßte später DARLINGTON (24) zur Formulierung der Plasmagen-Mutationshypothese der Tumorgenese. Die Mutationstheorien besagen, daß es unter

dem Einfluß von Schädigungen zu einer Mutation im Bereich der wachstumsregulierenden Erbanlagen kommt. Die Zelle ändert somit ihre Erbanlagen und wird dadurch zur Krebszelle.

Nach DLICK (26) können wir folgenden Ablauf der Entstehung eines Blastoms formulieren:

1. Bildung einer Geschwulstanlage durch mutative Effekte unter der kritischen Höhe.
2. Auslösen des Geschwulstwachstums
 - a) Durch Fortdauer der Einwirkungen mutativer Faktoren bis über den Schwellenwert,
 - b) später durch neue gleichartige bzw. gleichwertige mutative Reize, durch Kumulation bis über den Schwellwert,
 - c) durch unspez. Proliferationsreize (Hormone, Regeneration).

D. Ätiologie der Sarkome

Alle Schädlichkeiten, die ein Karzinom erzeugen, können auch zu einem Sarkomwachstum führen (10). Da jedoch die Exposition für die epithelialen Gebilde größer ist, kommt es häufiger zu Karzinombildung (81).

Man könnte daraus auch schließen, daß für die Karzinombildung mehr die äußeren, für die Sarkomgenese mehr innere Einflüsse verantwortlich sind (26).

Andere Autoren stellten fest, daß die Sarkome mehr dort vorkommen, wo es viele mesenchymale Zellen gibt. Auch die Proliferationsgeschwindigkeit habe nicht nur bei der Karzinomentstehung, sondern auch bei der Sarkomentstehung einen entscheidenden Anteil. Als Beweis führen sie die bevorzugte Entstehung der Sarkome in Knochenwachstumszonen, in Narben und Fisteln und ursprünglich gutartigen Präsarcomatosen an (62). Z.B. entarten gelegentlich Ostitis deformans Paget, Ostitis fibrosa, Exostosen und Ekchondrome, Leontiasis ossea, die Neurofibromatose und das Großfollikuläre Lymphoblastom zu Sarkomen (9).

Da diese Präsarcomatosen teilweise vererbbar sind, kann man zwar von einer erblichen Disposition sprechen. Allgemein für alle Sarkome wird eine solche jedoch verneint. Eine Rassendisposition läßt sich nur für wenige Sarkome, z.B. Kaposisarkom und Angiosarkom, nachweisen. Welche Rolle hierbei die Exposition und die unterschiedliche Lebenserwartung spielt, ist eine nicht geklärte Frage (9).

Die Beziehung zwischen Trauma und Sarkomentstehung ist nach Angaben der maßgeblichen Autoren auf diesem Gebiet sehr

gering. Das Trauma stellt lediglich einen der zahlreichen sarkombegünstigenden Faktoren dar (27,30).

E. Häufigkeit, Alters- und Geschlechtsverteilung der Sarkome

Von der Gesamtzahl der malignen Blastome sind nur 5 % maligne mesenchymale Blastome bzw. Sarkome, während demgegenüber das mesenchymale Gewebe des Körpers 82,5 % ausmacht (9,81).

Im Jahre 1957 starben in der Bundesrepublik 106 959 Menschen an Blastomen. Bezogen auf die Gesamtbevölkerung bedeutet das bei einer Sarkomrate von 5 % eine Mortalität von 0,01 % (62). Die Sarkome zeigen insgesamt eine gleichmäßige Verteilung auf alle Altersstufen. Jedoch zeigen die Weichteilsarkome getrennt einen Altersgipfel im 5. Jahrzehnt, die Knochensarkome im 3. Lebensjahrzehnt (9,40,41,62).

Meist wird ein Überwiegen des männlichen Geschlechts bei Sarkomen angegeben. Nach DICK (26) sind 2/3 aller Sarkome bei Männern zu finden. Andere Autoren nennen 50-60 % (42, 61).

Nach ZEITLER (86) besteht bei der Sarkomrate bezogen auf das Geschlecht mit einer Morbidität von 0,032 % bei Frauen und 0,03 % bei Männern in Deutschland kein signifikanter Unterschied. Lediglich bei Brustdrüsensarkom, Schilddrüsensarkom und Gallenblasensarkom scheint eine Bevorzugung des weiblichen Geschlechts zu bestehen.

F. Diagnostik

Da bekanntermaßen die Heilungschance durch frühzeitige Therapie einer bösartigen Geschwulst verbessert wird, kommt der Diagnostik eine große Bedeutung zu.

Allerdings ist die Diagnosestellung durch die Vielgestaltigkeit der Symptomatik und die begrenzten Möglichkeiten der Diagnostik sehr erschwert.

Die Anamnese muß sich nach dem erkrankten Organ ausrichten, nach Gelegenheitsursachen forschen, nach den Beschwerden, dem ersten Auftreten, Schnelligkeit und Art der Tumorausbreitung und einer evtl. Metastasierung. Z.B. können rheumatische Beschwerden auf Knochenmetastasen, Husten und Kurzatmigkeit und Hämoptoe auf Lungenmetastasen, Schwindel und Kopfschmerz sowie Sehstörungen auf Hirnmetastasen hinweisen (26). Häufige Symptome, die auf ein Blastom zurückgehen und den Patienten dazubringen, den Arzt aufzusuchen, sind: eine wachsende Geschwulst, Schmerzen, reduzierter Allgemeinzustand, Lymphknotenmetastasen, Blutungen, febrile Temperaturen, lokale Einflußstauung, pathologische Frakturen; bei intestinalen Blastomen: Obstipation, Perforation und Peritonitis, Ileus und Blutstühle (62).

Diese Symptome sind leider meist keine Frühsymptome. Echte Frühsymptome fehlen meist bei den Sarkomen. Oft führen erst auftretende Komplikationen den Patienten zum Arzt.

Bei der allgemeinen Untersuchung durch den Arzt sind Körpergewicht, Hautfarbe, Hautturgor, febrile Temperaturen zu berücksichtigen. Eine Untersuchung des Thorax und des Abdomens kann Hinweise auf eine Metastasierung ergeben (Lungenmetastasen, Pleurasarkomatose, Lebermetastasen, Peritonealsarkomatose). Die Lokaluntersuchung stellt durch Inspektion und Palpation Sitz, Form und Größe, Beweglichkeit, Abgrenzbarkeit, Beziehungen zu Haut und Unterlage, Konsistenz und Schmerzhaftigkeit fest. Die lokale Untersuchung führt in

vielen Fällen schon zur Diagnose.

Manche Labormethoden ergeben mittelbare Hinweise auf ein Blastom. Die Blutkörperkenkungsgeschwindigkeit, das Blutbild und Hämoglobinwerte sollten differentialdiagnostisch bei pathologischem Ausfall auch immer an ein Blastom denken lassen. Allerdings muß man berücksichtigen, daß trotz normaler Werte ein Sarkom bestehen kann.

Therapierefraktäre Anämien, Blut im Stuhl, Bluteiweißveränderungen und Erhöhung von Serumfermentwerten können einen Hinweis geben.

So ist z.B. die alkalische Serumphosphatase bei Knochensarkomen häufig erhöht (62).

"Eine Allgemeinreaktion, die alternativ anzeigt: krebskrank oder krebsfrei, gibt es leider nicht." (26)

Große diagnostische Bedeutung hat das Röntgenverfahren erlangt. Es zeigt Änderungen der Normalstruktur (Knochenherde) und der Schattendichte (z.B. Lungenherde).

Bei Anwendung von Kontrastmitteln kann man Verdrängungen und Aussparungen, Verschluss, Erweiterung und Deformation von Hohlraumssystemen, Störungen und Ablauf physiologischer Funktionen erkennen.

Tomographie und Weichteilröntgenographie sind bei der Geschwulstdiagnostik sehr wertvoll.

Für eine Sicherung der Diagnose erweist sich die histologische Untersuchung als unbedingt notwendig. Wenn es auch kein histologisches Merkmal gibt, das eindeutig nur bösartigen Blastomen zukommt (14), so kann der Pathologe doch mit einer gewissen Sicherheit Kennzeichen einer Malignität

feststellen. Die Möglichkeit histologischer Untersuchungen ist durch die Probeexzision gegeben. Dabei müssen alle üblichen Kautelen beachtet werden, um eine iatrogene Metastasierung zu verhüten. Während der Operation empfiehlt sich ein Schnellschnitt, um bei einem malignen Blastom gleich entsprechend radikal vorgehen zu können (26).

G. Therapie und Prognose der mesenchymalen Blastome

A. Therapie und Prognose der benignen mesenchymalen Blastome

Gutartige Blastome, die keine Beschwerden verursachen, verlangen nicht unbedingt eine Behandlung. Jedoch ist die Entfernung deswegen vor allem angezeigt, weil die Gutartigkeit nicht ohne histologische Sicherung bewiesen ist.

Wenn sich jedoch durch Größe, Lokalisation oder durch Komplikationen Beschwerden und Funktionsstörungen einstellen, ist die operative Therapie die Methode der Wahl, zumal Bestrahlung bei diesen hochdifferenzierten Blastomen häufig eine unzureichende Maßnahme darstellt. Da gutartige Blastome scharf begrenzt sind und oft eine Kapsel haben, ist die vollkommene chirurgische Entfernung leicht möglich. Bei unradikalem Vorgehen gibt es Rezidive (26). Die Prognose der gutartigen mesenchymalen Blastome ist im allgemeinen gut.

B. Therapie und Prognose der malignen mesenchymalen Blastome

Da eine Spontanheilung beim Sarkom noch niemals bewiesen wurde, muß jedes Sarkom behandelt werden (9).

Solange maligne Blastome örtlich begrenzt sind, ist ihre radikale Exzision im Gesunden die einzig richtige und erfolg-

reichste Therapie.

Zur Sicherung der Diagnose sollte entweder vor der Operation eine Probeexzision oder während der Operation ein Schnellschnitt gemacht werden, damit die beste Therapie gewählt werden kann. Auch die Exzision im Gesunden sollte histologisch gesichert werden. Manche Autoren halten es für günstig in Blutleere zu operieren (13).

Manchmal verlangt die Radikalität bei Sarkomen der Extremitäten die Amputation oder Exartikulation. Bei Hüftgelenknähen und Beckensarkomen empfiehlt sich die Hemipelvektomie (12).

Bei Knochensarkomen ist es manchmal unter günstigen Bedingungen möglich, auf Amputation zu verzichten. Man macht eine Kontinuitätsresektion des Knochens mit anschließender Knochentransplantation (9).

Das Auftreten eines Rezidivs bei Weichteilsarkomen der Extremitäten rechtfertigt die radikalste Therapie wie Amputation und Exartikulation (13).

Strahlenenergie durch Röntgen und Radium wirkt bei entsprechender Dosierung zellenzerstörend und kann daher zur Tumorausrottung angewandt werden. Schwierig ist es, die Strahlen an das Blastom heranzubringen ohne das gesunde Gewebe übermäßig zu schädigen. Man hat daher verschiedene Methoden (Beachtung des Zeit- und Raumfaktors, Filterung, Mehrfelder-, Rotation-, Pendel-, Konvergenz-, Gitter-, Kontaktbestrahlung, Körperhöhlenröhre, Kleinraumbestrahlung) entwickelt, die eine optimale Bestrahlung des Tumors ohne Schädigung des gesunden Gewebes zulassen.

Die Strahlensensibilität der einzelnen Sarkome ist sehr unterschiedlich. Die verhältnismäßig undifferenzierten Sarkome (z.B. Ewingsarkom) sprechen sehr gut auf Bestrahlung an, während osteogenes Sarkom, Fibro- und Chondrosarkom resistent sind (22). Die reine Strahlentherapie der osteogenen Sarkome ist daher unzweckmäßig (39).

Dagegen empfiehlt sich die Strahlenbehandlung postoperativ und als Palliativmaßnahme bei inoperablen Patienten. Der Erfolg der Operation oder der Bestrahlung hängt davon ab, ob das Sarkom lokal beschränkt ist oder bereits Metastasen gesetzt hat. An diesem Punkt greift die Chemotherapie ein. Sie versucht das Tumorstadium im ganzen Körper zu hemmen und so operative und Bestrahlungsmaßnahmen zu unterstützen. Allerdings fehlt den Zytostatika ein Selektionsvermögen zwischen gesunder und kranker Zelle. Sie greifen Gewebe mit hoher Proliferations- und Mitoserate an und schädigen so außer dem Tumorgewebe beispielsweise auch das hämopoetische System. Diese Schwierigkeit versucht man mit Knochenmarkstransfusionen zu beheben.

Die Zytostatika haben verschiedene Angriffspunkte. Wir kennen Mitosegifte, Mutagene, Antimetaboliten und Antibiotika.

Man hat in letzter Zeit gut verträgliche mutagene Substanzen entwickelt, die zu einer Tumorrückbildung führen können, vor allem bei Metastasen. Ihre Anwendung erscheint vor allem bei inoperablen Fällen angezeigt. Auch eine kombinierte Anwendung von Operation, Bestrahlung und Chemotherapie ist vorgeschlagen worden.

(Synkarzinolyse)(9).

Es erscheint jedoch eine alleinige Chemotherapie bei noch operablen und bestrahlungsfähigen Patienten unverantwortlich, denn eine Heilung ausschließlich durch Chemotherapie ist nicht bewiesen (9).

Beim Sarkom hat man mit Versuchen hormoneller Beeinflussung noch keinen Erfolg verzeichnet, während man beim Prostatakarzinom und Mammakarzinom durch Gabe gegengeschlechtlichen bzw. Entzug des tumorstimulierenden Hormons gute Erfolge erzielte (62).

Ein Blastomleiden sollte neben der spezifischen Therapie auch allgemein behandelt werden. Die allgemeine Therapie besteht in der Beseitigung von Anämie, Hypoproteinämie und Vitaminmangel, in der Vermeidung körperlicher Schädigung und karzinogener Noxen und in einer zweckmäßigen hygienischen Ernährung, wobei denaturierte Nahrungsmittel sowie Über- und Unterernährung vermieden werden sollen. (26)

Da die Erfolge der Blastomtherapie noch sehr zu wünschen übrig lassen, werden laufend neuartige Behandlungsmethoden ersonnen, die in klinischer, kritischer Arbeit sich erst bewähren müssen. So haben Versuche mit lokaler und allgemeiner Überwärmung ebenso keine überzeugende therapeutische Wirksamkeit gezeigt wie Unterkühlung (26).

Durch Ultraschall sind oberflächliche Karzinome in Einzelfällen zum Verschwinden gebracht worden. Bei tiefliegenden malignen Blastomen hat diese Methode jedoch versagt (26).

Prognose der Sarkome

Bösartige Geschwülste erzeugen oft in der Nähe oder in der weiteren Umgebung Tochterabsiedlungen (Metastasen), die zu neuen Neoplasmen dann heranwachsen. Die Metastasierung

erfolgt meist auf dem Lymph- oder Blutweg.

Neben Lokalisation, Zeitpunkt von Diagnose und Therapie und der histologischen Diagnose kommt der Metastasierung wohl die entscheidende Rolle für die Prognose zu.

Sarkome wachsen meist verdrängend und weniger infiltrierend als Karzinome. Dies gilt besonders von den Weichteilsarkomen, die gelegentlich von einer Pseudokapsel umgeben sind.

Knochensarkome metastasieren häufig rasch, vor allem hämatogen, während Weichteilsarkome auf Blut- und Lymphwege gleich häufig metastasieren (62).

Die Annahme, daß eine fünfjährige Rezidivfreiheit eine Dauerheilung verspricht, hat sich nicht bestätigt, denn es treten oft sehr spät noch Rückfälle (z.B. Spätmetastasen) auf. Um jedoch gültige Vergleichswerte zu bekommen, geht man von der 5-Jahresheilungsgrenze aus. Allgemein kann die 5-Jahresheilungsquote bei Sarkomen als relativ günstig bezeichnet werden. So werden von verschiedenen Autoren Werte um 20 % angegeben. Bei Weichteilsarkomen allein schwanken die Angaben zwischen 25 % und 41,3 %, bei Knochensarkomen zwischen 5 % und 31,4 % (41,62,64).

OTT und FREY (62) haben eine mittlere Überlebenszeit der Patienten vom Zeitpunkt der Diagnosestellung an bei Bindegewebssarkomen von 23,4 Monaten, bei Knochensarkomen von 20,9 Monaten und bei Sarkomen des Verdauungstraktes von 7,6 Monaten errechnet.

H. Histologische Einteilung (siehe Tabelle 2)

Tabelle 2: Übersichtstabelle

Histologische Einteilung der Blastome
nach v. ALBERTINI (6), ARIEL and PACK (8), HAMPERL (36),
und STOUT (77).

Gewebe	Benignes Blastom	Malignes Blastom
Fibrilläres Bindegewebe	Fibrom Dupuytren	Fibrosarkom
Gallertiges Bindegewebe	Myxom	Myxosarkom
Knochen- und Knorpelgewebe	Osteom Chondrom Exostose Riesenzellfibrom	Osteoplast.Sarkom Osteolyt.Sarkom Chondrosarkom
Blut- und Lymphgefäße	Hämangiom Lymphangiom Glomustumor	Angiosarkom Lymphangiosarkom Hämangioendothe- liom
Lymphatisches und retikulo- endotheliales Gewebe	-----	Lymphosarkom Retikulumzellsar- kom, Retothelsar- kom, Ewingsarkom
Synoviales Gewebe	Riesenzellge- schwulst Benig. Synoviom Ganglion	Synovialom
Fettgewebe	Lipom	Liposarkom
Muskulatur	Leiomyom Rhabdomyom	Leiomyosarkom Rhabdomyosarkom
Neurilemm	Neurofibrom Neurinom	

II. Spezieller Teil

A. Methodik und Material

Der Auswahl der in der Abhandlung berücksichtigten Patienten liegen die archivierten Krankengeschichten und die Ambulanzkartei der Chirurgischen Universitätsklinik mit Poliklinik der Universität Erlangen zugrunde.

Aus den Unterlagen wurden folgende wichtige Daten, soweit sie enthalten waren, entnommen:

Name, Alter, Geschlecht, Beruf, Anschrift, Hausarzt; Diagnose, Anamnese und Anamnesendauer; Lokalisation, Art des Auftretens, Größe und Eigenschaften der Geschwulst; Gründe für das Aufsuchen der Klinik, Vorbehandlung, Therapie, klinisch, röntgenologische, histologische und Sektionsbefunde.

Sodann versuchten wir mit Hilfe der Einwohnermeldeämter den jetzigen Aufenthaltsort der Patienten festzustellen. Bei Todesfall suchten wir die Todesursache zu erfahren. Die noch lebenden Patienten erhielten von uns ein Schreiben mit der Bitte, mit beiliegendem Formular ihren Hausarzt aufzusuchen. Darin wurde der Hausarzt gebeten, unsere Fragen zu beantworten und dann den Fragebogen zurückzusenden. Abb. 1 zeigt unseren "Hausarztfragebogen".

Nach dem Eintreffen der Rückantworten wurden Patienten mit klinischen bzw. histologisch gleichartigen Blastomen tabellarisch erfaßt und zusammen ausgewertet.

Nach Auswertung liegt uns nun folgendes Ergebnis vor:

Vom 1.1.1947 bis 31.12.1951 fanden wir im obigen Krankengut

361 Patienten mit Blastomen des Mesenchyms.

Diese gliedern sich auf:

Benigne mesenchymale Blastome bei 296 Pat.

Bösartige " " bei 65 Pat.

361 Pat.

Von den 361 Patienten konnten 102 (28,2 %) nicht mehr ermittelt werden. Weitere 93 Patienten (25,8 %) waren bereits verstorben, davon 33 Fälle mit bekannter Todesursache. Von 166 (46 %) als lebend bekanntgewordenen Patienten erhielten wir 151 Rückantworten (42 % bzw. rel. 91 %).

Abb. 1: "Fragen an den Hausarzt"

1. Jetziger Zustand nach unserer
damaligen operativen/radiologischen
Therapie.

a. kosmetisch einwandfrei Ja / Nein
funktionell einwandfrei Ja / Nein

b. Teilerfolg, welcher Art?

c. Mißerfolg, welcher Art?

2. Wurde in der Zwischenzeit ein
Rezidiv (Metastase) beobachtet?
wann?
wo lokalisiert?

B. Benigne mesenchymale Blastome

wir fanden im Beobachtungszeitraum vom 1.1.1947 bis
31.12.1951 296 Patienten mit benignen mesenchymalen
Blastomen.

Im einzelnen fanden sich nach der histologischen Diagnose zusammengefaßt:

Tabelle 3:

Lipom	68 Pat.	23 %
Ganglion	68 "	23 %
Exostose (incl. 6 traumat. Exostosen)	53 "	17,9 %
Hämangiom	41 "	13,9 %
Fibrom	26 "	8,8 %
Dupuytren	13 "	4,4 %
Neurofibrom bzw. Neurinom	11 "	3,7 %
Chondrom	5 "	1,7 %
Osteom	4 "	1,4 %
Myxom	2 "	0,6 %
Myom	3 "	1,0 %
Lymphangiom	1 "	0,3 %
Riesenzellgeschwulst	1 "	0,3 %
zusammen	296 Pat.	100,0 %

1. Die gutartigen Geschwülste des fibrillären Bindegewebes

Das Fibrom ist meist eine in Gestalt rundlicher Knoten auftretende, aus fibroblastischen Elementen bestehende Geschwulst. Soweit es zellarm ist und viel kollagene Fasern enthält, bezeichnet man es als Fibroma durum (36).

Dagegen nennt man das locker gebaute, faserarme und zellreiche Fibrom Fibroma molle. STOUT hält es für eine Mißbildung (zit. n. 8).

Nach GENTELE (31) kann es sich beim Fibroma molle handeln um:

1. echtes Fibrom
2. postentzündliche fibromatöse Reaktion
3. eine Form von Histiozytomen.

Wenn eine starke Fettkomponente im Vordergrund steht, wird ein solches Fibrom oft als Lipom bzw. Fibrolipom benannt (77). Sind z. T. doppelbrechende Lipide eingelagert, so nehmen sie eine gelbliche Färbung an. Man klassifiziert sie als Xanthofibrome (36).

Das Wachstum der Fibrome geht meist langsam vor sich. Sie drängen das Gewebe entweder beiseite oder wachsen in es hinein. Sie können durch ihre Größe oder ihre Lokalisation schaden. Sie machen keine Rezidive (77)(36).

Die Dupuytren'sche Kontraktur (Palmarfibromatose) und die Plantarfibromatose stellen eine tumorartige Wucherung fibrillären Gewebes dar. HAMPERL (36) hält es für eine regionale Bindegewebswucherung an der Stelle kleiner traumatisch bedingter Rupturen der Aponeurose.

ALBERTINI (6) hält es dagegen für eine echte Geschwulst, während STOUT (77) sich unentschieden verhält.

Die knotige fibröse Verdickung, die das normale palmar- bzw. plantaraponeurotische Gewebe verdrängt oder ersetzt, erzeugt dadurch eine entsprechende Beugekontraktur der Finger.

Nach BUNNELL und SCHNITZLER (zit.n.8) kommt sie in 1 - 2 % bei der Bevölkerung vor.

PACK und ARIEL (8) stellten bei 666 Fällen Dupuytren'scher Kontraktur eine Geschlechtsverteilung von 85 % Männern und 15 % Frauen fest. Zu etwa demselben Ergebnis kommt auch SKOOG (71) bei 1725 Patienten.

Die Lokalisation ist meist beidseitig, zu 70 % ist die rechte Hand betroffen. Weiterhin ist unbestritten, daß,

wiewohl die Ätiologie unklar ist, sicherlich erbliche und konstitutionelle Faktoren sowie kleine Traumen eine Rolle spielen. Auffallend ist, daß die Dupuytren'sche Kontraktur auf die weiße Rasse beschränkt ist (8).

Zu den selteneren gutartigen Geschwülsten des fibrillären Bindegewebes zählen die Fibromatosis colli, die Myositis fibrosa progressiva und die Strahlenfibrose.

Weiter ist noch das Keloid zu erwähnen, das die meisten Autoren (u.a. ALBERTINI (6), PACK und ARIEL (8), STOUT (77)) nicht zu den Geschwülsten rechnen, insbesondere nicht das Narbenkeloid.

Eigene Untersuchungen:

Fibrome

Im Beobachtungszeitraum wurden 26 Patienten mit Fibromen behandelt. Darunter waren 11 männlichen und 15 weiblichen Geschlechts. Dies entspricht einem ungefähren Verhältnis von 2 : 3.

Obwohl bekanntermaßen Fibrome keine Rezidive machen, war angeblich bei 3 Patienten, die auswärts operiert worden waren, ein Rezidiv aufgetreten. In einem Fall mußte eine Vorbehandlung mit Röntgenstrahlen erfolglos bleiben.

In der Altersverteilung zeigte sich eine Häufung der Patienten im Alter zwischen 20 und 30 sowie 40 und 50 Jahren. Das Alter der Patienten ging von 1 bis 76 Jahren, das Durchschnittsalter betrug 35,9 Jahre.

Altersverteilung bei 26 Patienten mit Fibromen

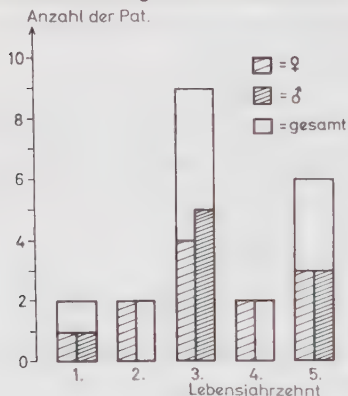


Abb. 2

Vom Bemerken der ersten Beschwerden bzw. der schmerzlosen Geschwulst bis zur Behandlung hier lagen 2 Monate bis über 20 Jahre. Gewöhnlich betrug jedoch die Anamnesedauer 1 bis 4 Jahre, im Durchschnitt 4 Jahre. Bei 2 Kindern bestand das Fibrom seit Geburt.

Ein Trauma als vermeintliche Ursache wurde nicht angegeben. 18 Patienten führte eine meist nur langsam wachsende schmerzlose Geschwulst zur Behandlung. 4 Patienten bemerkten zuerst nur eine Schwellung, die später dann Schmerzen verursachte. In 2 Fällen wurde man erst durch Schmerzen auf die Geschwulst aufmerksam. Bei einem Fibrom trat eine Entzündung auf. Ein weiteres führte durch seine Lokalisation am Dickdarm zu ileusartigen Erscheinungen.

Bei der Lokalisation der Fibrome war auffallenderweise der Kopf (11 Fibrome) am meisten betroffen. Möglicherweise ist

hier zu berücksichtigen, daß der Sitz einer Geschwulst am Kopf am ehesten als störend empfunden und deshalb eine Behandlung erstrebt wird.

Es folgen dann: Untere Extremitäten mit 6, obere Extremität mit 5, Rücken mit 2, Brust mit 2 Fibromen, Hals, Bauchdecke, Adnexe und Dickdarm mit je 1 Fibrom.

Hinsichtlich der Gesamtzahl der Fibrome ist zu berücksichtigen, daß bei 4 Patienten jeweils 2 Fibrome exstirpiert wurden.

Das langsame Wachstum und die weitgehende Schmerzlosigkeit tragen dazu bei, daß durch späte Entdeckung bzw. Nachlässigkeit des Patienten die Fibrome sehr groß werden können. Die Größe der Fibrome schwankte zwischen Erbsgröße und Kindskopfgröße, meist jedoch zwischen Kirsch- und Walnußgröße.

Von den 30 operierten Fibromen wurden 25 histologisch gesichert. Dabei handelt es sich in 16 Fällen histologisch um 1 Fibrom (Fibroma durum), in 2 Fällen um ein Fibrom mit regressiven Veränderungen, in weiteren 2 Fällen um ein sog. juveniles Fibrom und je 1 mal um ein zystisch erweichtes Fibrom, ein hyalines Fibrom, ein Angiofibrom, ein Xanthofibrom und ein Fibromyom.

Als Therapie wurde grundsätzlich der Tumor radikal exzidiert, dazu mußte bei 2 Patienten eine Laparotomie vorgenommen werden. Bei einem Fibroma durum am Gaumen wurde zusätzlich eine Röntgenbestrahlung verabfolgt. Der postoperative Verlauf und die Heilung gestaltete sich meist regelrecht. Nur in 3 Fällen kam es, vor allem bei größeren Hautdefekten, zur Sekundärheilung. In einem Fall des Fibroma durum am Gaumen,

das auch röntgennachbestrahlt wurde, trat nach 4 Monaten ein Rezidiv auf, das dann auswärts mit vollem Erfolg exstirpiert wurde.

Bei 8 Patienten konnte das jetzige Ergebnis nicht ermittelt werden. 4 Patienten davon waren verstorben. Ein Zusammenhang mit dem Fibromleiden besteht nicht. Von den übrigen 18 Patienten haben wir folgendes zu berichten (ca. 17 Jahre nach der Behandlung): In 15 Fällen war man mit dem Ergebnis sehr zufrieden. In 3 Fällen war das kosmetische Ergebnis (z.B. strahlenförmige Narbe) nicht befriedigend.

Dupuytren'sche Kontraktur

13 Patienten mit Dupuytren'scher Kontraktur wurden behandelt, davon 11 Männer und 2 Frauen. Dies entspricht dem aus großen Serien bekannten Geschlechtsverteilungssatz von 85 % : 15 %. Die Patienten hatten ein Alter von 32 bis 67 Jahren. Das Durchschnittsalter betrug 49 Jahre.

Altersverteilung von 13 Pat. mit Dupuytren'scher Kontraktur

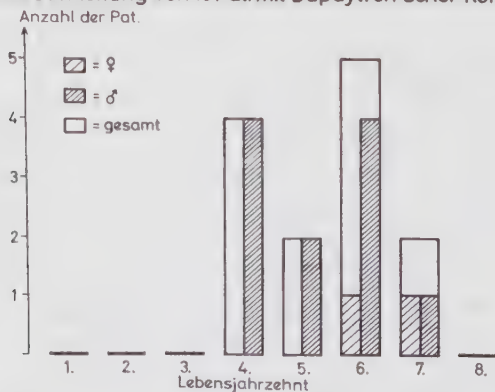


Abb. 3

Die Dauer der Anamnese bis zur hiesigen Behandlung wurde mit 6 Monaten bis 20 Jahren angegeben; im Durchschnitt waren es 6,25 Jahre. Bei allen Patienten trat zuerst eine Verhärtung oder ein flacher Knoten in der einen Hand oder in beiden Händen auf. Diese Verhärtung war schmerzlos, nur in 3 Fällen wurden Ziehen und Schmerzen angegeben. In einem Fall wurde ein plötzliches schweres Heben als Ursache angeschuldigt. Allmählich kam es dann durch die langsam wachsende Geschwulst zur Beugekontraktur einzelner oder mehrerer Finger. Erst wenn sich dann Schwierigkeiten in der Gebrauchsfähigkeit der Hände einstellten, kamen die Patienten meist zur Behandlung.

In 9 Fällen bestand eine Kontraktur an beiden Händen und in 4 Fällen nur an der rechten Hand. Hauptsächlich von der Kontraktur betroffen waren der Mittel-, Ring- und kleiner Finger. Operiert wurden dagegen nur 4 Patienten an beiden Händen, 4 an der linken und 5 an der rechten Hand allein. Es wurden somit 17 Dupuytren'sche Kontrakturen behandelt.

In 14 Fällen bestand die Therapie in einer radikalen Exzision der Palmarfascie. Einmal wurde der stark eingezogene Ringfinger exartikuliert. In einem beidseitigen Fall wurde von der Operation abgesehen und mit Kurzwellen bestrahlt. In 2 Fällen mußte eine Lappenplastik und eine Hauttransplantation durchgeführt werden.

Massage und Bewegungsübungen unterstützten die postoperative Behandlung. Im Falle der Exartikulation kam es zu einer Nekrose und Sekundärheilung.

Bei 4 Patienten (= 6 D.K.) konnte der weitere Verlauf nicht ermittelt werden. Bei 3 der 13 Patienten handelt es sich um auswärts ein- und mehrmals voroperierte Fälle, bei denen Rezidive aufgetreten waren.

Nach der Operation in der Chirurg. Univ.-Klinik Erlangen traten in 3 Fällen Rezidive auf; darunter befanden sich 2 der oben erwähnten auswärts operierten Rezidivpatienten.

Die Zeit zwischen Operation und Auftreten des Rezidivs betrug $1/2$ bis 2 Jahre.

Eine teilweise Besserung gegenüber dem früheren Zustand ist jedoch trotz Auftreten des Rezidivs vorhanden. 4 Pat. waren verstorben, doch ist das Ergebnis in 2 Fällen bekannt. Bei diesen 2 Patienten war ein voller funktioneller sowie kosmetischer Erfolg zu verzeichnen. In 1 Fall trat postoperativ eine Knochenatrophie auf, die funktionelle Gebrauchsfähigkeit der Hand ist jedoch voll gegeben. Im Fall der Exartikulation des Ringfingers wurde wieder eine, wenn auch etwas verminderte Gebrauchsfähigkeit erreicht.

2. Gutartige Geschwülste des gallertigen Bindegewebes

Es handelt sich hier um die Myxome, die einen dem embryonalen Schleimgewebe ähnlichen Bau zeigen.

Die gut entwickelten, meist sternförmigen, hie und da polymorphen Zellen liegen in einer schleimigen Grundsubstanz. Das Blastom hat eine schleimigtransparente, meist gelblich erscheinende Schnittfläche, die bei sehr reichem Schleimgehalt eine gallertige, fadenziehende Beschaffenheit annimmt (36). Der Tumor wird von STOUT (74) als gutartig beschrieben.

Er wächst zwar expansiv und infiltrativ, macht aber keine Metastasen. Nur ein einziger Autor hat Metastasen beschrieben (29), dabei handelt es sich um ein Myxom des Herzens. Das Myxom ist eine echte Geschwulst, die vom primitiven Mesenchym ausgeht. STOUT glaubt, daß, wenn andere Zellen mesenchymalen Ursprungs noch dazu vorkommen (z.B. Lipoblasten, Chondroblasten) die Diagnose Myxom nicht mehr gerechtfertigt ist. Wir sprechen dann besser von myxomatös umgewandelten Fibromen bzw. Chondromen usw. Die als Myxom des Herzens beschriebenen Blastome sind meist Myxofibrome oder organisierte myxomatöse Thromben (36). Von STOUT wird die Tumornatur der Myxome des Herzens bestritten.

Myxome sind relativ selten. Über die über 100 in der Weltliteratur gefundenen hat STOUT noch 49 aus seiner eigenen Tätigkeit hinzugefügt (zit. n. 8). Am häufigsten finden sich die Myxome im subkutanen und aponeurotischen Gewebe sowie am Knochen. Bei Jugendlichen und Kindern ist die häufigste Lokalisation der Urogenitaltrakt. Im allgemeinen werden Myxome nicht sehr groß. Große Myxome kommen bekanntlich im Retroperitoneum vor. PACK und ARIEL (8) fanden 3 Myxome in dieser Region.

JONAS (45) berichtet über ein retroperitoneales Myxom von 5 1/2 Kilogramm. LEISCHNER (46) beschreibt ein Myxom, das breitgestielt am Peritoneum und an der rechten Glutealgegend aufsaß, eine birnenförmige Gestalt hatte und bis zur Mitte des Unterschenkels reichte. Es hatte einen Umfang von 1,25 m und war 32 Kilogramm schwer. Myxome kommen in jedem Alter vor, besonders betroffen ist das Alter zwischen 40

und 49 Jahren. Die Dauer der Anamnese geht von Wochen bis viele Jahre lang, durchschnittlich 4 Jahre. Das Wachstum kann lange Zeit langsam und dadurch symptomlos sein, und dann plötzlich sehr rasch vor sich gehen. Auch die umgekehrte Reihenfolge des Wachstums wird beschrieben (8).

Die Behandlung der Myxome besteht günstigstenfalls in einer großzügigen, weit im Gesunden vorgenommenen Resektion. Die Bestrahlung sollte als Palliativmaßnahme gewählt werden. Sie zeigt wenig Erfolge, wenngleich auch TOMANEK (79) über ein Myxom der Milz berichtet, das nach Bestrahlung zurückging. Die Schwierigkeit in der Behandlung der Myxome durch chirurgische Maßnahmen besteht darin, die genauen Grenzen des Tumors festzustellen. Da meist Pseudopodien weit in das umgebende Gewebe eingedrungen sind, sind, obwohl die Resektion die Therapie der Wahl darstellt, trotzdem Rezidive die Regel (8).

Eigene Untersuchungen

Es kamen 2 Patienten mit einem Myxom.

Ein 60jähriger Patient klagte bei der ambulanten Untersuchung über eine seit 8 Monaten bestehende Schwellung am rechten Unterschenkel, die seit 4 Wochen größer geworden sei.

Es fand sich am rechten Unterschenkel eine scheinbar zystische, sich prall elastisch anfühlende Geschwulst, der durch Punktion Gewebe entnommen wurde. Der Patient wurde später wiederbestellt.

Histologisch ergab sich ein teils zellreiches, teils zellärmeres Myxom.

Nach unseren Aufzeichnungen erschien der Patient nicht mehr. Das weitere Schicksal konnte nicht ermittelt werden.

Einer 50jährigen Patientin war 5 Jahre vorher eine ca. nußgroße Geschwulst über dem rechten lateralen Fußknöchel entfernt worden. Nach 2 Jahren war ein Rezidiv aufgetreten. Jetzt kam sie zur ambulanten Rezidiventfernung. Über ihrem rechten äußeren Fußknöchel fand sich eine prallelastische, kugelige Geschwulst von Walnußgröße, die auf der Unterlage verschieblich war, die Haut darüber war spiegelnd gespannt. In Lokalanästhesie wurde der Tumor exstirpiert. Die Heilung erfolgte p.s.

Histologisch ergab sich ein nekrotisches Myxom. Über den jetzigen Zustand ist nur bekannt, daß die Patientin noch lebt.

3. Gutartige Geschwülste des Knorpels und Knochens

Die gutartige Riesenzellgeschwulst, auch Riesenzellepulis und Riesenzellfibrom genannt, hat als Grundstruktur retikuläres Bindegewebe, zeigt aber einen großen Zellreichtum und polymorphe Zellen. Daneben findet man Spindelzellen mit rundlichem Kern, sowie ein- und mehrkernige Riesenzellen, die oft durch zytoplasmatische Ausläufer verbunden sind, aber genauso lose im Retikulumnetz verstreut liegen können. Knochenbildung oder xanthomatöse Umwandlung sind seltenere Befunde (6).

Die Riesenzellgeschwulst tritt zwischen dem 15. und 55. Lebensjahr meist auf. Frauen werden bevorzugt befallen (51).

Die Prädisloktionsstellen sind distaler Femur, Radius und proximale Tibia (6).

Als Therapie wird eine Kürettage und Knochentransplantation oder lokale Resektion angegeben. Bei rezidivierenden oder aggressiven Geschwülsten wird die Amputation notwendig (6, 39,48).

Die Osteome werden auf Grund ihrer Konsistenz als Osteoma eburneum (durum) oder spongiosum bezeichnet (36). Das Osteoma eburneum ist ein enostales, solitäres, völlig kompaktes Knochengewebe im spongiösen Knochen, während das spongiöse Osteom einen gegenüber dem ersteren mehr spongiösen Aufbau zeigt.

Eine Sonderform stellt das Osteoid-Osteom dar, das eine rundliche, aus dichten osteoiden Bälkchen aufgebaute Geschwulst darstellt, die sich um einen Aufhellungsherd befindet. Es kommt meist im Jugendalter vor (60).

Die Osteome treten in allen Knochen auf, bevorzugt in Tibia und Femur. Das Jugendalter sowie das männliche Geschlecht sind meist betroffen (3).

Die Exzision des Tumors im ganzen hat sich bewährt (49). Auch Bestrahlungserfolge sind beschrieben worden, wobei allerdings die Bestrahlung nur bei Inoperabilität des Tumors angewendet werden sollte. Nach radikaler operativer Therapie haben sich selten Rezidive gezeigt (8).

Das Chondrom ist histologisch gutartig. Es besteht im wesentlichen aus hyalinem Knorpelgewebe. Es ist meist knollig oder lappig gestaltet, von harter Konsistenz mit bläulicher bis weisser Schnittfläche. Durch Wucherung der Randschicht vergrößert sich der Tumor; selten zeigen die innenliegenden Zellen Wachstum (2). Kommen Chondrome an Stellen vor, an denen gewöhnlich Knorpel sitzt, so sprechen wir von Ekchondromen. Diese sind jedoch nach ACKERMANN (45) den Exostosen zuzuordnen. Als Chondrome im eigentlichen Sinne sind nur Enchondrome anzusprechen, die an Stellen, wo sonst kein Knorpelgewebe sich befindet, auftreten. Kommen Chondrome generalisiert vor, so sprechen wir von Chondromatose. Diese ist dominant erblich und entartet häufig sarkomatös (38). Erwähnenswert ist das Chondroblastom (Codman), das aus jugendlichen Knorpelzellen aufgebaut ist. Es tritt in der Epiphyse der langen Röhrenknochen bei Jugendlichen auf (36). Bei den Chondromen der Lunge und der Speicheldrüsen handelt es sich um sog. dysontogenetische Geschwülste.

Die häufigste Lokalisation der Chondrome sind die Phalangen und Metakarpalen, seltener die langen Röhrenknochen der Extremitäten.

Männer und Frauen sind gleich häufig betroffen (23). Das Alter wird meist zwischen 20 und 60 Jahren angegeben. Die Therapie der Wahl ist die Resektion oder Kürettage. Wenn nötig, muß der Defekt durch ein Knochentransplantat ersetzt werden.

Bestrahlungsbehandlung erweist sich als unzureichend. Nach operativer Therapie ist die Prognose als gut zu beurteilen.

Rezidive treten relativ häufig auf. Sie entarten leicht maligne und müssen daher radikal entfernt werden (39).

Exostosen

Nach ACKERMANN werden als Synonyma Osteochondrom, Ekchondrom und kartilaginäre Exostose gebraucht (3). Die kartilaginären Exostosen zeigen einen organoiden Aufbau. Aus einer hyalinen Knorpelkappe gehen zunächst Knochenbälkchen hervor, die in Spongiosabälkchen übergehen. ALBERTINI glaubt nicht an eine echte Geschwulst, sondern hält sie für eine Mißbildung (6). Die meisten Autoren sprechen jedoch von einer selbständigen echten Neubildung der osteogenetischen Schicht des Periosts (38,68).

Prädilektionsstellen sind die Meta- und Epiphysen der langen Röhrenknochen und zwar besonders im Kniegelenksbereich (3,68). Sie treten im Jugend- und frühen Erwachsenenalter auf (68).

Soweit Exostosen multipel auftreten, treten sie beidseitig auf, selten einseitig. Maligne Entartung ist in diesem Falle häufiger beschrieben (68).

Wenn Exostosen keine Beschwerden verursachen, erscheint eine operative Therapie nicht notwendig. Schnelles Wachstum oder sonstige Beeinträchtigung von Nerven, Gefäßen oder Gelenken durch Exostosen sollte allerdings bald zu einer operativen Therapie führen (3,68).

Knorpelige Exostosen, die in der Nähe des Epiphysenknorpels lokalisiert und vor allem bei Jugendlichen vorkommen, wachsen

nach Beendigung des Epiphysenwachstums nicht mehr. Die knorpelige Schicht wird dann durch fibröses Periost ersetzt (36).

Eigene Untersuchungen:

Osteome

Zur Behandlung kamen 4 Patienten mit Osteomen.

Fall 1: Eine 12jährige Patientin gab an, daß sie sich vor einem halben Jahr an einem Türpfosten den Kopf gestoßen habe. Seit 6 Wochen habe sie nun Schmerzen in der rechten Stirn- und Schläfengegend; auch sei das rechte Auge etwas hervorgetreten. Bei der Aufnahme zeigte sich die seitliche rechte Stirnpartie über der Orbita gering aber doch deutlich vorgewölbt und der rechte Augapfel etwas nach unten gedrückt. Röntgenologisch ergab sich eine Zerstörung des rechten lateralen Orbitarandes mit zystischer Auftreibung des Knochens. Weiter erkannte man, daß der Tumor durch die vordere Schädelgrube etwa quer-fingertief in das Schädellinnere eingewuchert ist. Der Knochentumor wurde von der Dura abgeschoben und in toto entfernt. Die histologische Untersuchung ergab ein hyperostotisches Osteom ohne Anhalt von Malignität.

Der postoperative Verlauf war regelrecht. Nach Angaben des Hausarztes besteht eine kosmetisch einwandfreie Operationsstelle. Die Patientin ist schwerdefrei.

Fall 2: Ein 20jähriger Patient wurde wegen eines kirschgroßen retroaurikulären Chondroms zur Operation eingewiesen. Die Entfernung des Tumors erfolgte mit flachem Meißel. Die histologische Diagnose ergab ein benignes Osteom (Faserknochen ohne knorpelige Anteile). Wie wir in Erfahrung bringen konnten, besteht nach der damaligen Therapie ein voller Erfolg.

Fall 3: Die 34jährige Patientin gab an, daß seit 10 Jahren ihr rechtes Stirnbein stärker als das linke sei. Seit 3 Jahren habe die Geschwulst stärker zugenommen. Es bestanden starke Stirnkopfschmerzen. Es fand sich über dem rechten Stirnbein eine über walnußgroße harte, nicht druckschmerzhaftige Geschwulst, die fest auf der Unterlage aufsaß, während die darüber sich befindliche Haut gut verschiebbar war. Röntgenologisch zeigte sich über dem rechten Os frontale eine etwa fünfmarkstückgroße, leicht prominente Knochenverdichtung. Ein Anhalt für Beteiligung des Schädelinnern war nicht gegeben. Therapeutisch wurde die knochenharte, etwa hühnereigroße Geschwulst des rechten Stirnbeins mit dem Meißel abgetragen. Es wurde die Diagnose Osteom gestellt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Behandlung hatte einen guten Erfolg. Ein Rezidiv trat nicht auf.

Fall 4: Eine 58jährige Patientin klagte über seit 8 Monaten bestehende Kopfschmerzen und hohen Blutdruck. Vor 3 Monaten sei eine Knochengeschwulst im Schädel

diagnostiziert worden. Es fand sich über beiden Scheitelbeinen eine zweihandtellergröße, harte, nicht verschiebbliche Geschwulst. Es bestand kein Druckschmerz. Röntgenologisch sah man einen haubenartigen, kalkdichten Schatten über der Konvexität des Schädels. Bei der Ventrikulographie zeigte sich das Ventrikelsystem von oben her komprimiert. Bei der darauffolgenden Operation wurde die Geschwulst freipräpariert und ein zirkulärer Spalt angelegt. Da jedoch der Tumor das Gehirn erheblich imprimierte, wurde vorerst auf ein Herausheben des Tumors verzichtet. Die Patientin verstarb einige Stunden später an Atemlähmung. Die histologische Diagnose ergab ein Osteom.

Chondrome

5 Patienten mit Chondromen waren zwischen 2 und 62 Jahren alt. Das Durchschnittsalter war 28 Jahre.

Von diesen Patienten waren 3 männlichen und 2 weiblichen Geschlechts. Die Anamnesendauer schwankte zwischen 6 Wochen und 26 Jahren. Der Mittelwert betrug 6,8 Jahre. In einem Fall bestand das Chondrom seit Geburt. 2 Chondrome waren solitär. 3 Patienten hatten multiple Chondrome. Sie traten meist als Auftreibungen der Knochen auf. Das größte Chondrom war faustgroß. Lokalisiert waren die Chondrome an Trochanter major, Femur, Fibulaköpfchen, Beckenschaufel, Humerus, Ulna, Handgelenk, Mittelhand und Phalangen. Bei 3 Patienten handelte es sich um Rezidive. Bei einem Patient war schon seit Jahren wegen häufiger Spontanfrakturen

eine Behandlung mit einem Stützapparat erfolgt, bei 2 Patienten waren auswärts die Chondrome exzidiert bzw. eine Fingeramputation vorgenommen worden. Die übrigen 2 Patienten klagten über eine Schwellung.

Die Diagnose wurde in allen Fällen histologisch gesichert. Zusätzlich wurde bei 4 Patienten eine Röntgenaufnahme angefertigt. Die histologische Diagnose lautete: 2 Chondrome, 3 Enchondrome. Bei einem 9jährigen Patienten, den man konservativ mit Gipsschale, Stützapparat und Hormontherapie behandelte, kam es 1 Jahr später wieder zu einer Spontanfraktur. Dann nahm man eine Resektion der Chondromaufreibung vor. Die histologische Diagnose ergab diesmal: Chondrom mit infiltrativem Wachstum und Übergang zum Chondrosarkom.

Der Patient ist rezidivfrei und zeigt einen funktionell und kosmetisch zufriedenstellenden Erfolg.

Bei den übrigen Patienten wurde eine radikale Entfernung des Chondroms angestrebt.

Eine Patientin konnte nicht mehr ermittelt werden.

Eine andere Patientin (mongoloide Idiotie) verstarb nach 8 Jahren.

Bei einem Patienten trat nach 1 Jahr wieder ein Rezidiv auf, das dann nach einem weiteren halben Jahr exstirpiert wurde. Die Diagnose lautete: "Chondrom mit Nekrosen. Keine Bösartigkeit".

2 Monate danach verstarb der Patient an "fortschreitender Tumorkachexie".

Bei einem weiteren Patienten traten nach einem Monat erneut Rezidive auf, wobei in den nächsten 6 Monaten mehrmals

ein "Auslöffeln" der Chondrome vorgenommen wurde. Schließlich wurde eine Amputation des linken Unterarms unterhalb des Processus styloideus vorgenommen. Das klinische Bild sprach für eine Chondromatose. Der Patient verstarb nach 4 Jahren im 50. Lebensjahr (Todesursache unbekannt).

Exostosen

47 Patienten mit Exostosen wurden im Beobachtungszeitraum behandelt; darunter waren 14 Männer und 33 Frauen. Der jüngste Patient war 8, der älteste 58 Jahre alt. Es zeigte sich eine Bevorzugung der jüngeren Jahrgänge bis zu 40 Jahren. Am meisten betroffen war das Alter von 10 bis 20 Jahren. Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 27,6 Jahre; es war bei den Männern mit 23,9 Jahren niedriger als bei den Frauen mit 28,8 Jahren. Die Anamnesedauer betrug 5 Wochen bis zu 25 Jahren. Der Durchschnittswert betrug 4,1 Jahre.

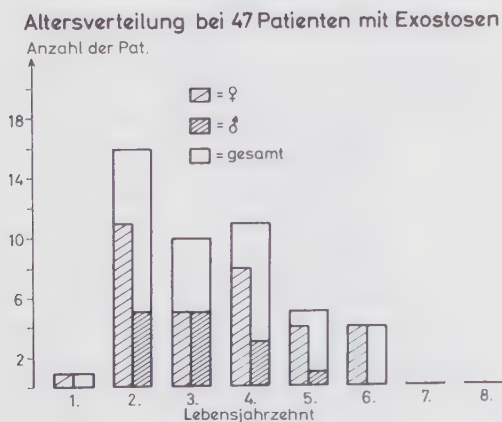
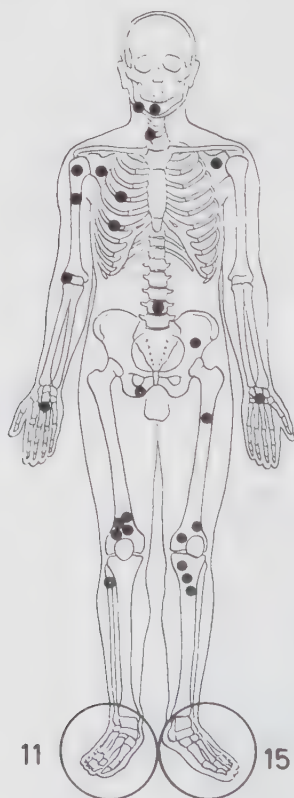


Abb. 4

Die Größe der Exostosen wurde von Kirsch kern- bis Gänseei-
größe angegeben. Der Großteil lag zwischen Kirsch- und
Walnußgröße. Es handelte sich meistens um solitäre Exosto-
sen, nur bei 5 Patienten waren sie multipel.

Die Lokalisation der Exostosen zeigte eine eindeutige Bevor-
zugung der rechten Seite des Körpers. Ungeachtet dessen wa-
ren vor allem Metatarsale I distal sowie der distale Femur-
abschnitt am häufigsten betroffen. Eine genaue Übersicht
gibt Abbildung 5.



Lokalisation von 47 Exostosen

Der Behandlung in der Klinik ging in einigen Fällen eine Vorbehandlung voraus, die oft - auf einer Fehldiagnose beruhend - ohne Erfolg blieb. Die Skala der Maßnahmen reichte von feuchten Umschlägen, Injektionen, Bandagen und Druckverband bis zur Röntgenbestrahlung. In 1 Fall bestand ein Rezidiv, das bereits operativ behandelt worden war. In 2 anderen Fällen war je eine Probeexzision und eine Punktion zur diagnostischen Klärung angewendet worden.

36 Patienten klagten über schmerzhaftes Schwellung; dazu wurde von 8 Patienten Beweglichkeitseinschränkung angegeben. Von 11 Patienten wurde nur eine schmerzlose Schwellung bemerkt.

Die Therapie bestand in 43 Fällen in einer operativen Entfernung (Abmeißelung). In 1 Fall wurde nach der Abmeißelung noch röntgennachbestrahlt.

In 1 weiteren Fall erfolgte eine Abmeißelung sowie eine Laminektomie mit Verordnung eines Stützkorsetts. Bei 2 Patienten begnügte man sich mit einer Probeexzision.

Die Diagnose Exostosen wurde klinisch in 18 Fällen gestellt; bei weiteren 17 Patienten durch das Röntgenbild. In 12 Fällen wurde die Diagnose histologisch gesichert. Sie lautete:

- 5 mal kartilaginäre Exostose
- 2 mal Exostose
- 2 mal Osteochondrom
- 1 mal Osteochondrom evtl. maligne
- 1 mal Osteochondromyxom evtl. maligne
- 1 mal Ekchondrom.

Bei unseren Untersuchungen waren von den Patienten 9 nicht mehr zu ermitteln; 11 leben, haben jedoch den Hausarztbrief nicht beantwortet. Von den 19 Patienten wurde uns ein voller

kosmetischer wie funktioneller Erfolg der Behandlung gemeldet. 4 Patienten waren mit dem Ergebnis nicht zufrieden. Einer klagte über Gehbeschwerden, 2 über eine geringe Schwellung an der alten Operationsstelle (davon 1 nach Probeexzision) und einer über ein Narbenkeloid.

In 4 Fällen wurden uns Rezidive bekannt. Eines wurde hier 4 Jahre später nachoperiert. Das Endergebnis war jedoch nicht zu erfahren.

Ein weiteres wurde auswärts mit gutem Erfolg nachoperiert. Ein Osteochondrom am 4. Lendenwirbel rezidierte nach einem Jahr (kleinkinderkopfgroßer Tumor in der Kreuzbeingegend). Die Patientin verstarb nach weiteren 10 Monaten (Todesursache nicht bekannt).

Ein Osteochondrom am Kieferwinkel rezidierte nach einem halben Jahr. In einer auswärtigen Klinik wurde die Diagnose Lymphosarkom gestellt. Die Patientin wurde nach Angabe des Hausarztes noch 2 mal nachoperiert und bestrahlt. Sie lebt und ist beschwerdefrei.

Übermäßige Kallusbildung nach traumatischen Einwirkungen

Von den vorhergehenden Exostosen haben wir diese Fälle abgetrennt, da es hier sehr fraglich erscheint, ob es sich um echte Exostosen im Sinne einer Geschwulst oder nur um eine überschüssige Kallusbildung nach traumatischer Einwirkung handelt.

Es fanden sich 6 männliche Patienten im Alter von 22 bis 72 Jahren. 5 davon waren 20 bis 40 Jahre alt. Das Durchschnittsalter betrug 36 Jahre. Die Anamnesendauer schwankte

zwischen 9 Monaten und 6 Jahren, im Mittel 3,5 Jahre. Es zeigten sich in jedem Falle Exostosen nach traumatischer Einwirkung.

In einem Falle war eine Amputation des rechten Unterschenkels nach Verwundung vorgenommen worden, in einem weiteren Fall eine Amputation des rechten kleinen Fingers nach Panarium vorausgegangen. Bei 3 Patienten lag ein Zustand nach Durchschuß des Unterschenkels, des Knöchels bzw. des Fersenbeins vor.

Eine röntgenologische Sicherung der Exostosen erfolgte bei 4 Patienten. In allen Fällen wurden die Exostosen operativ entfernt. 2 Patienten konnten nicht mehr ermittelt werden; 2 Patienten leben, antworteten aber auf unseren Hausarztbrief nicht. 1 Patient verstarb 5 Jahre später an einem Magenkarzinom. Bei einem Patienten mit einer Exostose am Ellbogen nach Unfallfraktur besteht eine ausreichende Beugefähigkeit bis 90° .

4. Gutartige Geschwülste der Blut- und Lymphgefäße

A. Gutartige Geschwülste der Blutgefäße

In der Häufigkeit stehen die Hämangiome an erster Stelle der Weichteiltumoren. Sie machen 22 % aller gutartigen Geschwülste und 46 % aller Weichteiltumoren aus. Sie kommen vor allem bei Kleinkindern (angeboren) vor. Es gibt solitäre und multipel auftretende Hämangiome (63).

Die wichtigsten Arten der Hämangiome sind

1. das Haemangioma capillare (simplex)

Es besteht aus gewucherten kapillären Gefäßen oder erweiterten Gefäßen mit dem Wandbau der Kapillaren. Die Größe kann wechseln vom kleinen Spider naevus bis zum großflächigen Naevus flammeus (84). Das kapilläre Hämangiom neigt zur Spontaninvolution, während eine aktive Therapie zu unsicheren Ergebnissen führen kann, so daß man bei Kleinkindern abwarten sollte (69).

2. das Haemangioma cavernosum, wobei wir nach dem

Vorkommen einen oberflächlichen und einen visceralen Typ unterscheiden können. Es besteht aus eng zusammenliegenden, jedoch weiten blut-gefüllten Hohlräumen und hat ein schwammiges Aussehen. Die Vergrößerung erfolgt durch Bildung von Endothelsprossen, die neue Bluträume entstehen lassen. Das kavernöse Hämangiom findet sich oberflächlich, wobei es bis ins subkutane Gewebe reicht. Hämangiome der Leber und des Gastrointestinaltraktes sind gewöhnlich kavernös. Sie können eine enorme Größe erreichen und ein aggressives Wachstum zeigen. Hier muß unbedingt eine chirurgische Therapie empfohlen werden (8,69).

3. das Haemangioma racemosum, auch arteriovenöse

Fistel genannt. Es entsteht durch Bildung von miteinander verschlungenen muskelstarken Gefäßen. Dabei hat es nicht wie die übrigen Hämangiome nur

ein afferentes und efferentes Gefäß, sondern mehrere (65). Es findet sich hauptsächlich im Gehirn und in den Meningen. Es kann sich über die Kopfhaut erstrecken, den Schädelknochen durchdringen und mit den meningealen Gefäßen in Verbindung stehen. Bei der chirurgischen Behandlung in dieser Lokalisation erweist sich oft die Unterbindung der Arteria carotis externa bzw. die der kommunizierenden Arterie als notwendig (8).

4. das Haemangiopericytoma benigna (78)

(das STOUT und MURRAY 1942 fanden) Nach STOUT (76) handelt es sich um einen Gefäßtumor, mit einer Kapillarproliferation. Die Kapillaren sind umgeben von massenhaft spindeligen Zellen, ähnlich wie beim Glomustumor, einer Sonderform, die durch reichlich Nervenfasern und deswegen durch Schmerzhaftigkeit ausgezeichnet ist. Der meist subungual vorkommende Glomustumor wurde von MASSON entdeckt, der ihn wegen seines Baues auch Angioma neuromyoarteriale bezeichnet hat (52).

5. die Systemhämangiomatose, die angeboren oder erworben sein kann. Sie geht oft mit assoziierten Mißbildungen einher und wird dann als Syndrom bezeichnet (t.B. Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom, Sturge-Weber-Syndrom u.a.) (69).

Ein Fünftel der Hämangiome tritt multipel auf (8). 25 und mehr Hämangiome wurden schon an einzelnen Patienten

beobachtet. Das männliche Geschlecht ist nur halb so oft befallen wie das weibliche. Bei Negeren sind Hämangiome selten.

Die meisten Hämangiome liegen in der Haut und im Subkutangewebe. Prädispositionsstellen sind mit 50 % Kopf und Nacken (8).

Für die Behandlung der Hämangiome werden verschiedene Methoden angegeben, denen bei richtiger Anwendung ein guter Erfolg beschieden ist (8).

CO₂-Trockeneis hat sich für oberflächliche Hämangiome besonders beim Haemangioma capillare bewährt. Eine andere Möglichkeit besteht darin, durch intravaskuläre Injektion mit einer sklerosierenden Lösung das Hämangiom zu veröden. Auch die Kombinationstherapie mit vaskulärer Ligatur und anschließender Injektion, ähnlich wie bei der Varizenbehandlung, bringt gute Erfolge. SCHNYDER (69) empfiehlt für wachsende Hämangiome eine Röntgenbehandlung im Sinne der "Anstoßbehandlung" besonders bei Kindern, während eine chirurgische Exzision nur für inveterierte kavernöse Hämangiome reserviert bleiben sollte.

B. Gutartige Geschwülste der Lymphgefäße

Das Lymphangiom ist eine relativ seltene Geschwulst, die in der Regel im Bereich der Haut und Schleimhäute vorkommt (36).

Meist bildet es keine feste begrenzte Geschwulst, sondern diffuse Proliferationen (77). Es besteht aus verschiedenen weiten, mit Lymphe gefüllten Hohlräumen, die durch dünne

Bindegewebssepten von einander geschieden sind. Es ist gutartig, hat aber die Eigenschaft dauernd zu wachsen und ein starkes infiltratives Wachstum zu zeigen.

Wir können ähnlich wie bei den Hämangiomen entsprechende Formen unterscheiden (8): Das Lymphangioma circumscriptum cutis cysticum, das Lymphangioma cavernosum und das Hygroma cysticum. Eine Lymphangiomatose ist meist angeboren und nimmt große Bezirke ein.

Eigene Untersuchungen

Hämangiome

Behandelt wurden 41 Patienten mit Hämangiomen; davon waren 13 männlichen und 28 weiblichen Geschlechts, was dem ungefähren Verhältnis von 1 : 2 entspricht. Es zeigt sich also eine Bevorzugung des weiblichen Geschlechts durch die Hämangiome.

16 Patienten hatten das Hämangiom bereits seit Geburt. Dies erklärt den hohen Anteil der Patienten im ersten Lebensjahrzehnt. Auch bei diesen Patienten betrug das Verhältnis männlich : weiblich 1 : 2. Abbildung 6 zeigt die genaue Übersicht über die Altersverteilung bei der Behandlung. Das Durchschnittsalter beträgt 28,7 Jahre.

Altersverteilung bei 41 Patienten mit Hämangiomen

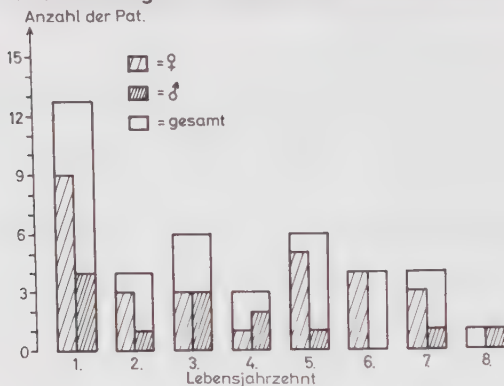


Abb. 6

Die Zeitdauer der Anamnese wurde mit 2 Wochen bis 28 Jahren angegeben. In 13 Fällen betrug sie weniger als 1 Jahr, in 8 Fällen 1 - 3 Jahre, in 7 Fällen 3 - 6 Jahre, in 9 Fällen wurde sie mit mehr als 10 Jahren angegeben. Der Mittelwert der Anamnesedauer war 5,1 Jahre. 4 Patienten machten keine Angaben.

Ein Trauma als Ursache wurde nur in 1 Fall angegeben.

Es trat in den meisten Fällen (37 Fälle) der oberflächliche Tumor in Erscheinung und zwar meist schmerzlos mit langsamem Wachstum. In 7 Fällen wurde schnelleres Wachstum angegeben; in 9 Fällen Schmerzen, in 3 Fällen kam es zur Exulzeration des Tumors und in 1 Fall zu einer Blutung. Bei 4 Patienten standen andere Symptome wie fokale Anfälle, Querschnittslähmung, Wirbelsäulensyndrom mit Paresen und Sehstörung im Vordergrund.

Zur Behandlung kamen 4 auswärts operierte Rezidive; bei

1 Patienten war es bereits das 2. Rezidiv.

Die Größe der Hämangiome erstreckte sich von Erbs- bis Doppeltfaustgröße. Die meisten Hämangiome schwankten zwischen Erbs- und Taubeneigröße..

Auffallenderweise war der Kopf häufigste Lokalisationsstelle (24 Hämangiome bei 22 Patienten), insbesondere war die Mundregion sehr häufig vertreten. Eine weitere Häufung (8 Hämangiome) fand sich am Unterarm. An 4 Patienten waren Hämangiome multipel vorhanden. Eine ausgesprochene generalisierte Hämangiomatose fand sich nicht. In 13 Fällen wurde die Diagnose nur klinisch gestellt und auf eine histologische Untersuchung verzichtet. In 1 Fall wurde durch ein Angiogramm ein Hämangiom festgestellt.

Röntgenologisch zeigte sich bei 3 Patienten eine Knochendestruktion infolge des Hämangioms.

Bei 28 histologischen Befunden haben wir folgendes Ergebnis:

Haemangioma capillare	11	
Haemangioma cavernosum	11	(eines der Leber)
Haemangioma racemosum	1	
Hämangiolymphangiom	2	
Hämangiolipom	1	
Hämangiom mit starker Wachstumstendenz	1	

In 4 Fällen kamen Rezidive zur Behandlung, eines davon war schon zweimal voroperiert worden. 1 weiterer Fall war mit gutem Erfolg radiumbestrahlt worden (es wurde hier nur eine Probeexzision vorgenommen). Ein weiteres Hämangiom war ohne Erfolg geätzt worden.

Die Behandlung in der Chirurgischen Universitätsklinik war grundsätzlich operativ. Nur in wenigen Fällen wurden andere Maßnahmen durchgeführt.

27 Hämangiome wurden bei 24 Patienten in toto exzidiert, 2 weitere wurden dazu noch röntgenbestrahlt.

In 7 Fällen erfolgte lediglich eine Röntgenbestrahlung, 2 Hämangiome wurden mit Alkohol unterspritzt. Einem mit Radium bestrahlten Hämangiom wurde nur eine Probeexzision entnommen, wobei sich der Erfolg der Bestrahlung herausstellte. Die Therapie des intrakraniellen Hämangioms bestand in der Unterbindung der Arteria carotis comunis.

Der Heilungsverlauf war meist regelrecht. In 4 Fällen mußte bei größeren Hämangiomen der Hautdefekt gedeckt werden (Thiersch-Lappen usw.).

Bei 22 Patienten war das jetzige Ergebnis nicht mehr zu ermitteln. Davon waren 4 Patienten verstorben. Ein Zusammenhang des Hämangiomleidens mit dem Tode ist nicht bekannt.

In 2 weiteren Fällen waren die Patienten ebenfalls verstorben. In einem Fall handelte es sich um ein intrakranielles Hämangiom des linken Schläfenlappens und Scheitelhirns.

Der Patient litt auch nach der Unterbindung der Arteria carotis comunis links weiterhin an symptomatischer Epilepsie. Er verstarb nach 13 Jahren an einer Agranulozystose.

Im anderen Fall handelt es sich um ein kavernöses Hämangiom des vierten bis fünften Brustwirbels, das den Knochen zerstört und ein Querschnittssyndrom verursacht hatte. Trotz der Exstirpation des Tumors verschlechterte sich der Zustand des Patienten. Er verstarb 2 Monate nach der Operation an unbekannter Todesursache.

Guter kosmetischer und funktioneller Erfolg nach der Exzision wurde in 10 Fällen und nach Bestrahlung in 2 Fällen verzeichnet.

1 Hämangiom war exstirpiert worden und das kurz danach aufgetretene Rezidiv bestrahlt worden. Es blieben in diesem Fall sehr unschöne Narben zurück. Bei einem weiteren Hämangiom war eine Unterspritzung mit Alkohol angewandt worden. Diese Maßnahme zeigte keinen Erfolg; es wurde später auswärts koaguliert. Bei einer Patientin bestand am linken Oberschenkel ein handtellergroßes Haemangioma simplex seit Geburt, das bereits einmal exzidiert worden war. Das Hämangiom-Rezidiv wurde exzidiert, die Gefäße der Umgebung wurden umstochen und der Defekt mit Thierschlapfen gedeckt.

Nach Angabe des Hausarztes besteht ein funktioneller Erfolg, jedoch auch eine Elephantiasis des linken Beines. Einem Patienten mit einem seit Geburt bestehenden sehr großen Hämangiom am rechten Knie und Unterschenkel wurde der Vorschlag gemacht, es veröden zu lassen, was er jedoch ablehnte, da er das Verödungsmittel nicht vertrug. Eine weitere Behandlung erfolgte bei ihm nicht. Eine Patientin hatte ein pflaumengroßes Hämangiolympfangiom in der rechten Orbita, das exstirpiert wurde. Nach Bericht des Hausarztes, der die Patientin bis 1952 (= 2 Jahre) beobachten konnte, trat kein Rezidiv auf.

Es bestand jedoch nachher eine Ptosis, Optikusatrophie, Visusverminderung und Schielen, sowie Bewegungseinschränkung des Augapfels.

Lymphangiom

Fall: Ein 1 1/2-jähriges Mädchen wird mit Verdacht auf Ileus in der Chirurg. Klinik aufgenommen. Bei der Aufnahme finden sich ein brettharter Trommelbauch, röntgenologisch Dünndarmspiegel. Es ist ein Stop an der Ileocoecalclappe anzunehmen.

Bei der sofortigen Operation findet man einen Dünndarm-Konglomerattumor ca. 10 cm vor dem Coecum.

Die Resektion erfolgt in toto.

Die Passage wird durch eine Seit-zu-Seit-Anastomose wiederhergestellt.

Das Kind erholt sich dem Zustand entsprechend langsam.

Die histologische Untersuchung des Tumors ergab: Chyluszysten, bei dem geschwulstartigen Wachstum als Lymphangiom aufzufassen.

Die Patientin lebt, antwortete aber auf unseren Hausarztbrief nicht.

5. Gutartige Geschwülste der Sehnen, Sehnenscheiden und Schleimbeutel

Häufig sind die Tumoren der Sehnenscheiden im Gegensatz zu Geschwülsten der Sehnen. MORTON (57) gibt etwa folgende Einteilung für die gutartigen Geschwülste der Sehnen, Sehnenscheiden und Schleimbeutel an:

1. Ganglien
2. Riesenzellgeschwulst
3. Gutartiges Synovialom

Das Ganglion stellt eine echte Geschwulst dar (8), gleichwohl wird es noch bisweilen für eine Zyste oder das Ergebnis degenerativer oder traumatisch ausgelöster Umwandlung der Sehnenscheide gehalten (36,77).

Es besteht aus einer derben Bindegewebskapsel, deren Inhalt schleimig und an Hyaluronsäure reich ist. Ganglien sind besonders am Rücken der Handgelenke gelegen, wo sie von den Sehnenscheiden der Strecksehnen ausgehen. Andere bevorzugte Lokalisationen sind die volare Handgelenksseite, Fußknöchel, Finger, Fußrücken, gelegentlich die Kniekehle. Sie treten vor allem bei Frauen auf und bei Patienten, die ihre Hände sehr viel bewegen müssen, so daß der Verdacht nahe liegt, daß Traumen eine Disposition zum Auftreten der Geschwulst schaffen oder deren Wachstum fördern (8). Neben der sich jetzt allgemein durchsetzenden chirurgischen Exzision wurde früher durch Injektion mit sklerosierender Flüssigkeit versucht, das Ganglion zum Rückgang zu bringen. Auch das Zerschlagen des Ganglions wurde häufig geübt. Diese Methoden hatten jedoch eine hohe Rezidivrate.

Die Riesenzellgeschwülste zeigen neben der synovialen Membran starke kollagene Faserbündel, Endothelzellen, Pigmentzellen und nicht zuletzt Riesenzellen, die der Geschwulst ihren Namen gegeben haben. Sie haben im Gegensatz zum Ganglion keine sekretorische Substanz (8). Es können auch Lipide in den Zellen eingelagert sein, wodurch es zur

xanthomatösen Umwandlung des Gewebes kommt. Ätiologisch wird eine Störung des Fettstoffwechsels angenommen. Die Riesenzellgeschwülste kommen bevorzugt bei Frauen (65 %) vor. Das Durchschnittsalter war 38,5 Jahre.

Die Tumoren sind meist kleine Knoten und an den Fingern lokalisiert. Sie wachsen gewöhnlich langsam. Die Rezidivrate nach operativer Therapie liegt bei 44 % (85).

Eine Metastasierung kommt nicht vor, eine maligne Entartung ist extrem selten.

Auf Grund des bunten und Riesenzellen enthaltenden Zellbildes wurden diese Blastome früher unkorrekterweise als Riesenzellsarkom bezeichnet, und viele Patienten erlitten deswegen unnötigerweise eine Fingeramputation (8). Die Einreihung unter die echten Geschwülste wird kaum mehr bestritten (6).

Gutartiges Synovialom: Der Ausdruck "Synovialom" sollte für den malignen Tumor des synovialen Gewebes reserviert bleiben. Ein gelegentlich auftretender gutartiger Tumor des synovialen Gewebes, der nicht die Struktur der Riesenzellgeschwülste aufweist, wird von STOUT (75) als "Gutartiges Synovialom" bezeichnet.

Eigene Untersuchungen:

Ganglion

68 Patienten kamen wegen eines Ganglions zur Behandlung; 33 davon waren Männer, 35 Frauen. Am häufigsten betroffen war das Alter von 10 - 40 Jahren, besonders stark jedoch zwischen 10 und 20 Jahren, und hier vor allem das weibliche Geschlecht. Genaue Übersicht über die Altersverteilung zeigt Abb. 7. Das Durchschnittsalter ist 28,5 Jahre.

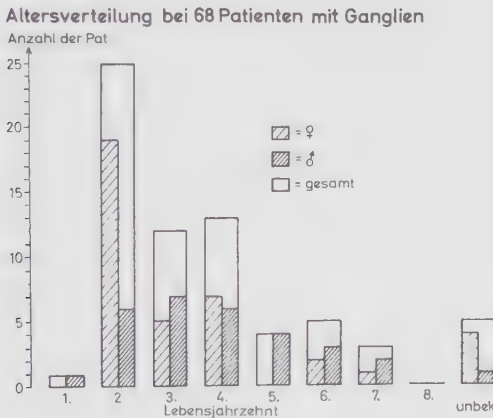


Abb. 7

Die Anamnese-dauer lag zwischen 2 Wochen und 10 Jahren. Meist schwankte sie jedoch zwischen wenigen Monaten und 2 Jahren, im Durchschnitt 1,4 Jahre. Unter den Ganglien waren 10 auswärts vorbehandelte Rezidive.

In einem Fall davon handelte es sich bereits um das 3. Rezidiv. Von den übrigen waren 5 Rezidive nach chirurgischer

Exzision, 3 nach Punktion und eines nach Zerschlagen.

9 der Patienten gaben als vermutliche Ursache ein Trauma an (Granatsplitterverletzung, Stoß, Druck, Überstreckung, schweres Heben). In allen Fällen fand sich als Symptom eine Schwellung oder eine Verdickung. Zusätzlich gaben 28 Patienten Schmerzen, besonders bei Bewegung, an; in 6 Fällen wurde eine Behinderung bei der Arbeit angegeben. 1 Patient klagte über Pelzigwerden der Finger.

In den Unterlagen fanden sich in 28 Fällen keine Angaben über die Größe des Ganglions. Bei den übrigen Ganglien schwankte die Größenangabe von linsengroß bis gänseeigroß. In der Mehrzahl waren die Ganglien kirsch- und walnußgroß. Es handelte sich bei jedem Patienten bis auf einen Fall mit 2 Ganglien um jeweils ein Ganglion. Obwohl eine genaue Lokalisation gerade bei Ganglien interessant wäre, fehlen oft in den Unterlagen hierüber präzise Angaben, so daß wir nur eine grobe Lokalisationsbezeichnung angeben.

49 Ganglien waren an der Hand lokalisiert, davon 30 an der linken und 19 an der rechten Hand. In einigen Fällen war die Lokalisation genauer angegeben:

Linke Hand:	Handgelenk	21
	Handrücken	8
	Klein-Finger-Ballen	1
Rechte Hand:	Handgelenk (6 dorsal)	11
	Handrücken	7
	dorsales Daumenendglied	1

An den unteren Extremitäten fanden sich 20 Ganglien, davon 8 links und 12 rechts.

Am linken Bein fand sich 1 Ganglion unterhalb der Leistenbeuge, 3 Ganglien im Kniekehlenbereich, 2 am inneren Knöchel

und 2 am Fußrücken.

Am rechten Bein fanden sich 1 Ganglion unterhalb der Leistenbeuge, 7 im Kniekehlenbereich, 1 am äußeren Knöchel und 3 am Fußrücken.

Nur in 2 Fällen wurde die Diagnose Ganglion histologisch festgestellt, in den übrigen Fällen klinisch bzw. auf Grund des Operationsbefundes.

61 Ganglien wurden exstirpiert, 7 zerschlagen und in 1 Fall ein Druckverband angelegt.

Die Heilung erfolgte in den meisten Fällen regelrecht, in 6 Fällen kam es zur Sekundärheilung. Es wurden in den meisten Fällen die Gelenke durch eine Schiene eine Zeit lang ruhig gestellt, dann Massagen und Bewegungsübungen verordnet und noch evtl. mit Kurzwellen bestrahlt. Im Falle eines Ganglions unterhalb des linken Leistenbandes bestand nach der Operation eine Zeit lang eine leichte Parese des Nervus femoralis.

Nach Zerschlagen traten in 2 Fällen Rezidive auf und zwar nach 3 Monaten und 1 1/2 Jahren. Beide wurden dann exstirpiert. Im letzteren Fall ist ein guter Erfolg bekannt.

Nach Exstirpation traten in 6 Fällen Rezidive auf und zwar zwischen 1 Monat und 3 Jahren. Nur in 3 Fällen wurde eine weitere Exstirpation mit Erfolg vorgenommen.

Von den übrigen 61 Ganglien liegt uns folgendes Ergebnis vor:

Von 28 Fällen ist das Ergebnis unbekannt, darunter befinden sich 3 bereits verstorbene Patienten;
in 2 Fällen war das Zerklopfen des Ganglions erfolgreich;

in 30 Fällen kam es durch die Exstirpation zu einem zufriedenstellenden Ergebnis;

in 1 Fall wurde ein Druckverband angelegt, der Patient gab Rückgang des Ganglions und Beschwerdefreiheit an.

Riesenzellgeschwulst

Eine Patientin (28 Jahre damals alt) kam nach unseren Unterlagen 1949 zum ersten Mal und dann innerhalb der nächsten 8 Jahre 8 mal zwecks Entfernung von immer wiederkehrenden Knoten an der linken Hand. Nach ihren Angaben bestanden diese Knoten seit 1945 und waren mindestens 15 mal an derselben Stelle aufgetreten und immer wieder entfernt worden, da schon vor und zwischen unseren Behandlungen noch auswärts Rezidive entfernt wurden.

Es handelte sich um Knoten bis Kirschgröße, die druckschmerzhaft waren.

Sie waren an der volaren Seite des Handgelenks lokalisiert, der volaren Seite des linken Zeigefingers und des Mittelfingers, waren mit der Sehnenscheide verwachsen, gingen wohl von ihr aus und beeinträchtigten dadurch die Beweglichkeit der Finger.

Histologisch wurden sie als gutartige Riesenzellgeschwülste (auch gutartige xanthöse Riesenzellgeschwulst und xanthöses riesenzellhaltiges Fibrom) bezeichnet. Die Therapie bestand in der Exstirpation der Geschwulst, wobei auch Teile der Sehnenscheide mit entfernt werden mußten.

Nach unseren Unterlagen fand die letzte Behandlung 1957

statt.

Nach Angaben des Hausarztes im Jahre 1967 war hier weder ein kosmetischer noch funktioneller Erfolg vorhanden. Ein Rezidiv sei jedoch nicht mehr beobachtet worden. Der Zeigefinger sei atrophisch und aktiv nicht beweglich. Bei passiver Beweglichkeit würden 2 cm bis zum Faustschluß fehlen.

6. Die gutartigen Geschwülste des Fettgewebes

Die meisten Blastome des Fettgewebes sind gutartig. STOUT (73) zählte nur 21 Liposarkome gegenüber 1 454 Patienten mit Lipomen.

Unter Lipom verstehen wir eine aus Fettzellen bestehende Geschwulst. Makroskopisch zeigen sie einen lappigen, zuweilen traubenförmigen Bau mit meist scharfer Begrenzung durch eine Bindegewebskapsel, wodurch sie leicht auszuschälen sind (36).

Ätiologisch gibt EWING (28) 4 Möglichkeiten an, die die Entstehung eines Lipoms begünstigen können, nämlich einen Erbfaktor, Bildung in atrophierenden Organen, bestimmte Erkrankungen (z.B. der Schilddrüse), sowie eine Prädisposition für Störung der Fettentwicklung.

Die Einteilung nach PACK und ARIEL (8) hat sich für den klinischen Gebrauch bewährt:

1. Solitäres Lipoma simplex
2. Multiple Lipome
3. Diffuse Lipomatose
4. Degeneratives Lipom

ADAIR, PACK und FARRIOR (5) berichten von 134 Patienten. Bei der Mehrzahl von ihnen waren die Lipome angeboren, 40 % machten sich im Alter von 40 bis 50 Jahren bemerkbar. Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 43 Jahre. Die Frauen überwogen mit 78 %. Kinder waren es 10 %. Das Überwiegen des weiblichen Geschlechtes wird nirgends bestritten. Es mag einerseits die größere Tendenz des Fettgewebes bei Frauen zuzunehmen als auch die weibliche Eitelkeit die Statistik in diese Richtung verschieben.

Lipome kommen bei allen Rassen vor; die Größe kann vom winzigen Knötchen bis zur riesigen Geschwulst gehen, die mehr Gewicht als der Patient selbst hat (8).

Das solitäre Lipom ist am häufigsten, es kommt vor allem subkutan, aber auch intramuskulär, mediastinal und retroperitoneal vor. Diese tief gelegenen Lipome können durch sog. Weichteilröntgenographie gut erkannt werden. Die retroperitonealen Lipome werden meist sehr groß (25). BASSET (11) berichtet auch von einem Lipom, das an der Cauda equina auftrat. Multiple Lipome sind fraglos erbbedingt (50).

Bis 500 Lipome wurden an einem Patienten gezählt. Beziehungen zum Morbus Recklinghausen bestehen zweifelsohne (50).

Für die Lipomatosis dolorosa hat man noch keine Erklärung gefunden. Sie weist keine Beziehung zu Nerven auf. Die Schmerzhaftigkeit kann sich stufenweise von Lipom zu Lipom ausbreiten.

Grundsätzlich sollten Lipomknoten immer exzidiert werden, schon um sie differentialdiagnostisch zu sichern. Wenn sie

in toto entfernt werden, machen sie keine Rezidive. Die tiefgelegenen Lipome rechtfertigen schon deswegen die Exstirpation, weil sie einerseits durch Druck und Größe schaden, und weil andererseits in diesen Gebieten (z.B. intramuskulär am Oberschenkel) manchmal Liposarkome vorkommen (8).

Eigene Untersuchungen:

Im Beobachtungszeitraum kamen 68 Patienten mit Lipomen zur Behandlung. Davon waren 33 männlichen und 35 weiblichen Geschlechts. Am häufigsten war das Alter von 30 bis 60 Jahren vertreten (45 Patienten). Das Durchschnittsalter war 46 Jahre. Eine genaue Übersicht gibt die Abb. 8.

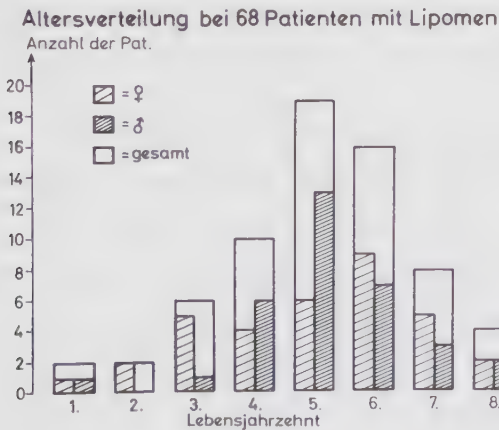


Abb. 8

Vom Auftreten der ersten Beschwerden oder der Entdeckung des Lipoms bis zur Behandlung hier lagen 2 Wochen bis

23 Jahre. Die meisten kamen bereits innerhalb 5 Jahren. Die durchschnittliche Anamnesendauer betrug 5,2 Jahre. 3 Lipome bestanden schon seit Geburt. Als vermeintliche Ursache wurde nur in einem Fall ein Trauma angegeben. 24 Patienten gaben an, daß das Lipom ein langsames Wachstums gezeigt haben, dagegen berichteten 15 Patienten über ein schnelleres Wachstum, wobei diese Angabe als sehr subjektiv zu betrachten ist. 49 Patienten hatten keine Beschwerden mit dem Lipom. Sie hatten lediglich eine Schwellung beobachtet, deren Größenzunahme sie dann in die Behandlung führte. Die übrigen Patienten gaben Beschwerden und Schmerzen an, die teilweise vor der Entdeckung des Lipoms schon registriert wurden. Behinderungen waren vor allem durch die Lokalisation, aber auch durch die Größe des Tumors bedingt. In 1 Fall täuschte ein Lipom am Ligamentum inguinale ein Leistenhernien-Rezidiv vor. Bei 10 Patienten waren Lipome multipel vorhanden, so daß insgesamt 87 Lipome exstirpiert wurden.

Die Größe der Tumoren schwankte zwischen Erbsgröße und Kindskopfgröße, meist jedoch von Walnuß- bis Faustgröße.

Lokalisiert waren die Lipome besonders am Rumpf (32 L.) und an den oberen Extremitäten (32 L.), dann folgen die unteren Extremitäten (11 L.), Hals (7 L.) und Kopf (5 L.). Auffallend ist, daß die Lipome bei Männern mehr an den oberen Extremitäten zu finden waren, bei Frauen mehr am Rumpf (Brust!).

Bei 23 Patienten wurde die Diagnose Lipom nur klinisch nach dem Operationsbefund gestellt. Die übrigen Fälle wur-

den histologisch gesichert. Die Diagnose lautete: in 34 Fällen Lipom, in 9 Fällen Fibrolipom, in 1 Fall Lipom pendulae. Bei 1 Patienten wurde eine Lipomatosis dolorosa diagnostiziert. Zur Behandlung kam nur 1 auswärts operiertes Lipom-Rezidiv. Bei 2 Patienten war unspezifisch mit Einreibungen und Wärme ohne Erfolg vorbehandelt worden. Einmal war eine histologische Punktion zur Klärung der Diagnose vorausgegangen. Grundsätzlich wurden die Lipome in toto exstirpiert. Nur in 2 Fällen beschränkte man sich auf eine Probeexzision. Ein Lipom an der Kniekehle, das den Peroneus stark ummauerte, konnte nicht total entfernt werden. In diesem Falle trat auch prompt nach 2 1/2 Monaten ein Rezidiv auf. Die Rezidivoperation brachte allerdings dann den gewünschten Erfolg. Der postoperative Verlauf gestaltete sich meist regelrecht. Nur in 5 Fällen war die Heilung durch eine Hämatombildung verzögert.

Bei 26 Patienten konnte das jetzige Ergebnis nicht mehr ermittelt werden (keine Beantwortung der Fragebögen). Weitere 11 Patienten waren bereits verstorben, doch ist uns durch Hausärzte und Verwandte das damalige operative Ergebnis in diesen Fällen als gut bezeichnet worden.

Von den übrigen 31 Patienten ist uns - durchschnittlich mehr als 16 Jahre nach der Operation - ein voller kosmetischer wie funktioneller Erfolg bekannt.

Nur in 1 Fall wurde uns an der Stelle der Narbe eine kleine schmerzhaft Verdickung gemeldet.

7. Gutartige Geschwülste der Muskulatur

Wir können hier 2 Formen unterscheiden: das Leiomyom und das Rhabdomyom. Ersteres leitet sich vom glatten Muskelgewebe ab und ist häufig kaum von diesem zu unterscheiden. Meist sind Zellzahl vermehrt, die Zellen vergrößert und die Zellkerne chromatinreicher. Oft kommt es zu starker Wucherung des interstitiellen Bindegewebes, so daß dabei die Muskelzellen geradezu verdrängt werden (6).

Rhabdomyome sind seltene Geschwülste. Manche Autoren zweifeln überhaupt an deren Vorkommen (36). Sie zeigen völlig atypische große Zellen, chromatinreiche und polymorphe Kerne sowie Vakuolen und körniges Zytoplasma. ABRIKOSSOF (1) nannte die Form Myoblastenmyom, da man annahm, daß es sich um eine atypische Regeneration handele. Da die Myome außerhalb des weiblichen Genitaltraktes sehr selten sind, und die meisten Uterusmyome in der gynäkologischen Klinik operiert werden, fanden wir nur 3 Patientinnen mit Myomen.

Fall 1: Eine 43jährige Patientin war wegen Magenbeschwerden in ärztlicher Behandlung. Einen Monat vor Klinikaufnahme wurde als Nebebefund ein Tumor im Unterbauch getastet. Bei der Exploration des Tumors vom Abdomen her fand sich ein kindskopfgroßer Uterus myomatosis in den Douglas eingeklemmt, der exstirpiert wurde. Während des postoperativen Verlaufs trat eine Thrombophlebitis des linken Unterschenkels auf. Sonst war der Verlauf regelrecht. Über das weitere Schicksal der Patientin ist nichts bekannt.

Fall 2: Eine 53jährige Patientin gab an, seit 2 Jahren beim Obstessen ein Brennen auf der Zunge zu verspüren. Später sei dort ein Bläschen aufgetreten. Es fand sich am linken Zungenrand eine pfenniggroße, glatte, weißliche Stelle, in der Mitte darin ein Knötchen. Es folgte die Exstirpation des Knötchens. Histologisch ergab sich ein benignes Myoblastenmyom. Der weitere Verlauf war regelrecht. Die Patientin lebt und ist beschwerdefrei.

Fall 3: Eine 32jährige Patientin klagte über zunehmende Schmerzen im linken Oberbauch und Epigastrium, die seit einem Jahr bestünden. Auch habe sie Appetitlosigkeit und Gewichtsabnahme gemerkt. Bei der Untersuchung bestand Druckschmerz im Epigastrium. Röntgenologisch zeigte sich bei der Magen-Darm-Passage eine bogenförmig begrenzte Aussparung im Fornix. Es wurde eine Laparotomie vorgenommen und dabei ein krischgroßer Tumor des Magens entfernt. Die histologische Diagnose lautete: "Gutartiges Myom der Magenwand". Der Heilungsverlauf war regelrecht. Ein Rezidiv trat nicht auf. Es besteht nach der Operation ein voller kosmetischer wie funktioneller Erfolg.

8. Gutartige Geschwülste des peripheren Nervensystems

Darunter sind das Neurinom und das Neurofibrom zu rechnen. Ihr Bauelement stellen länglich spindelige Zellen dar, die als Abkömmlinge der Schwann'schen Zellen anzusehen sind. Weiter enthalten die Blastome noch Kollagene und Gitterfasern (36,77).

Das Neurinom ist meist ein rundlicher, durch eine Bindegewebskapsel abgegrenzter Tumor. Er ist aufgebaut aus länglich spindeligen Zellen mit stiftförmigen Kernen, die parallel angeordnete, einander durchflechtende Züge bilden. Weiter treten kernfreie Bezirke auf, die wie Bänder ganze Abschnitte des Geschwulstgewebes durchziehen. Am Rand dieser Bänder sind die Kerne dicht parallel in Reihen angeordnet (Palisadenstellung) (35).

Das Neurofibrom geht von den Zellen des Endoneuriums aus, das von den Zellen der Schwann'schen Scheide abstammt. Die Nervenfasern bleiben unbeteiligt. Man erkennt im histologischen Schnitt meist noch Nervenfaserbündel, die von konzentrischen Faserlagen des Perineuriums umhüllt werden. Darinnen findet sich noch zellreiches Gewebe aus spindeligen Zellen mit ovalen Kernen. Weiter finden sich in parallel verlaufenden Zügen bzs. zu konzentrischen Lagen angeordnete Zellen mit stiftförmigen Kernen im Perineurium. Vereinzelt sind in der Mitte des Knotens noch Nervenfasern zu finden (35).

Die zwischen diesen beiden Formen stehenden Geschwülste bezeichnet man als Neurinofibrome bzw. Fibroneurinome. Da fast immer eine Kombination beider Geschwulstarten vorliegt,

verzichtet ALBERTINI (6) auf eine Unterteilung in Neurofibrome und Neurinome.

Neurofibrome kommen als gutabgekapselte Solitärknoten vor, aber auch diffus und multipel bei der hereditären Recklinghausen'schen Neurofibromatose, die oft mit Pigmentflecken, Gliomen und Meningeomen vergesellschaftet ist. Während die Neurinome als absolut gutartig gelten, entsteht nicht selten aus einem Neurofibrom ein Sarkom. Beim Morbus Recklinghausen kommt es ziemlich häufig zu maligner Entartung (21). Neurinome und Neurofibrome treten als Geschwulstbildung des Neurilemms überall auf, wo Schwann'sche Scheide vorkommt, nämlich an Nervenwurzel und Nerven. Eine besondere Bevorzugung in der Alters- oder Geschlechtsverteilung ist nicht bekannt (8), die Therapie der Wahl ist die Exstirpation (4).

Eigene Untersuchungen:

Neurinome und Neurofibrome

Es handelt sich um 11 Patienten, davon 7 männlichen und 4 weiblichen Geschlechts. Sie waren von 4 bis 44 Jahre alt. Das Durchschnittsalter betrug 28,3 Jahre. Eine genaue Übersicht über die Altersverteilung zeigt Abb. 9.

Altersverteilung bei 11 Pat. mit Neurinomen u. Neurofibromen

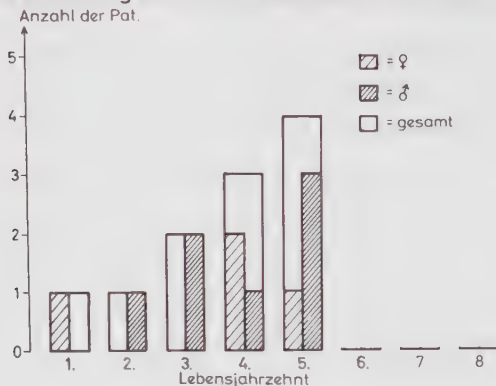


Abb. 9

Die Anamnesendauer wurde mit 9 Monaten bis zu 44 Jahren angegeben, im Mittelwert 9,7 Jahre.

Bei 2 Patienten bestand der Tumor seit Geburt.

In 4 Fällen wurde ein schmerzloser und in 6 Fällen ein schmerzhafter Tumor angegeben. 2 Patienten zeigten noch dazu eine neurologische Symptomatik.

Die Größe wurde von erbs- bis faustgroß angegeben, meistens waren die Tumoren taubeneingroß. 6 Patienten hatten einen solitären Tumor, bei 5 Patienten waren die Geschwülste multipel vorhanden. Davon müssen 2 klinisch zum Morbus Recklinghausen gerechnet werden.

Die exstirpierten Knoten waren lokalisiert: 4 mal am Kopf; davon imponierten 2 über dem linken Auge als mächtige Rankenneurome. Die unteren Extremitäten folgten mit 3, die oberen Extremitäten mit 2, Rücken und Wirbelsäule mit je

1 exstirpierten Knoten.

Histologische Diagnose lautete:

- 3 mal Neurofibrom
- 2 mal Hämangioneurofibrom
- 1 mal vaskuläres Neurofibrom mit
sarkomatöser Entartung
- 4 mal Neurinom
- 1 mal Hämagnioneurinom.

Bei 3 Patienten handelte es sich um vorher vielfach exziierte, multiple Neurofibrome. Im Falle eines Neurinoms der Speicheldrüse war erfolgreich mit Röntgenstrahlen vorbehandelt worden.

Die Therapie bestand grundsätzlich, soweit es die anatomischen Verhältnisse erlaubten, in einer totalen Exstirpation des Tumors. 1 mal wurde eine Teilexstirpation eines Tumors, der mit dem Plexus brachialis verwachsen war, vorgenommen. 1 mal mußte eine Laminektomie vorgenommen werden.

Die Heilung verlief in den meisten Fällen regelrecht. 2 mal trat ein postoperatives Ödem auf. In 1 Fall bestand eine Parese des Nervus ulnaris und medianus; in einem weiteren eine Medianusschädigung, die bald zurückging.

Bei 5 Patienten konnte das jetzige Ergebnis nicht in Erfahrung gebracht werden. Bei 2 Patienten waren Rezidive aufgetreten. 1 Patient war nach der damaligen Exstirpation des Neurofibroms in Höhe von Lw 3 bis jetzt völlig beschwerdefrei. 1 Patienten war 1959 ein Rezidiv auswärts entfernt worden. Er ist gleichfalls beschwerdefrei. Nach der Entfernung eines Hämangioneurinom der Parotis besteht heute noch - bei sonst gutem Erfolg - eine leichte Fazialisschwäche.

Ein Speicheldrüsenneurinom rezidierte. Es findet sich jetzt eine "riesige weiche Geschwulst der ganzen linken Gesichtshälfte, tief herabhängend". Ein Patient mit "vaskulärem Neurofibrom mit sarkomatöser Entartung" verstarb 16 Monate nach der Behandlung. Nach der Exstirpation eines großen Rankenneuroms war ein Patient zur Enukleation in die Augenklinik verlegt worden. Er starb 12 Monate später. Bei beiden Patienten ist die unmittelbare Todesursache uns nicht bekannt.

9. Zusammenfassung der benignen mesenchymalen Blastome

In dem Zeitraum von 1947 bis 1951 kamen 296 Patienten mit benignen mesenchymalen Blastomen (einschließlich 6 traumat. Exostosen) zur ambulanten oder stationären Behandlung der Chirurg. Univ.-Klinik.

Die histologische Verteilung auf die einzelnen Blastomgruppen zeigt die Zusammenstellung auf Seite

Die Altersverteilung der Patienten mit benignen mesenchymalen Blastomen zeigt Abb. 10.

Altersverteilung von 290 Patienten mit mesenchymalen benignen Blastomen

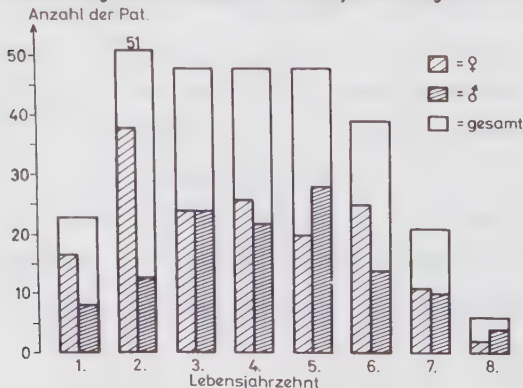


Abb. 10

Die Geschlechtsverteilung zeigt eine geringfügig stärkere Beteiligung des weiblichen Geschlechts mit 163 Patientinnen (55 %).

Operativ wurden 271 Patienten (incl. 6 traumatischen Exostosen) behandelt, davon 4 noch zusätzlich nachbestrahlt (2 Hämangiome, 1 Fibroma durum und 1 evtl. malignes Osteochondromyxom). 7 Patienten mit Hämangiomen wurden nur mit Röntgenstrahlen behandelt. Mit einer Probeexzision zur Sicherung der Gutartigkeit begnügte man sich bei 6 Patienten (2 Lipome, 2 Exostosen, 1 Myxom, 1 Hämangiom). In einem Fall von Dupuytren'scher Kontraktur wurden nur Kurzwellen verordnet.

Bei 7 Patienten zerschlug man ein Ganglion, bei einem wurde ein Druckverband angelegt.

Bei 2 Hämangiomen wurde mit Alkohol unterspritzt. Bei einem intracraniellen Hämangiom erfolgte eine Unterbindung der A. carotis communis.

Die Diagnose wurde bei 138 Patienten histologisch gesichert. Von 296 Patienten konnten 95 (32,1 %) nicht mehr ermittelt werden. 38 Patienten waren verstorben, wobei in 16 Fällen das Ergebnis bekannt ist. Siehe Tab. 4.

Das Todesalter betrug durchschnittlich 61 Jahre, wobei die Patienten durchschnittlich 6 1/2 Jahre nach Behandlung starben.

Von 163 zur Zeit unserer Nachforschungen als lebend bekannt gewordenen Patienten liegt das Untersuchungsergebnis bei 148 Patienten vor.

Die Therapieergebnisse dieser Patienten, einschließlich

von 16 bereits verstorbenen Patienten mit jedoch bekanntem Ergebnis, zeigt Tabelle 4.

Tabelle 4: Nachuntersuchungsergebnis von 164 Patienten mit benignen mesenchymalen Blastomen.

kosmetisch und funktionell gut, kein Rezidiv	126 Pat.
kosmetisch nicht zufrieden- stellend, sonst gut	9 Pat.
funktionell nicht zufrieden- stellend, sonst gut	5 Pat.
kosmetisch und funktionell nicht zufrieden	9 Pat.
mit Rezidiv lebend	4 Pat.
nach späterer Rezidiv- operation gut	10 Pat.
ohne Therapie, alter Zustand	1 Pat.
zusammen	164 Pat.

C. Maligne mesenchymale Blastome

1. Sarkomed der Weichteile

Darunter verstehen wir alle bösartigen Blastome des Mesenchyms, die in den Weichteilen des Körpers vorkommen (8,77). Die im Knorpel und Knochen vorkommenden Sarkome fallen somit nicht unter diesen klinischen Begriff.

Es handelt sich somit um Sarkome, deren Matrix in der glatten und quergestreiften Muskulatur, in der Koriumschicht der Haut, im Stroma der Organe, im histiozytären System, in Blut- und Lymphgefäßen und im Fettgewebe liegt (8).

Meist ist das höhere Alter betroffen, auch ein Überwiegen des männlichen Geschlechts wird festgestellt (40,41,42). Der Altersdurchschnitt liegt bei 46,5 Jahren (41). Nach OTT und FREY (62) soll die Erkrankungs Häufigkeit bei Männern und Frauen gleich sein. Auch die Bevorzugung einer Körperhälfte lasse sich nicht feststellen.

Nach GOES (33) beruht die von ihm gefundene häufigere Erkrankung der Männer an Sarkomen der Weichteile an einem Plus an Bindegewebssubstanz, wodurch die Chance einer mutativen Sarkomentstehung größer sei. Dafür spreche auch der volumenspezifische Verteilungstyp mit bevorzugtem Befall der stärker beanspruchten rechten Körperseite.

Bevorzugt sind in der Lokalisation die unteren Extremitäten: OTT und FREY geben 34,5 %, HERZOG und BUCHDA 35 % an. Dabei sind die Oberschenkel 2 bis 4 mal häufiger befallen als die Unterschenkel. Die Sarkome treten meist solitär auf (41,62). Die Therapie besteht in einer Radikaloperation mit evtl. Nachbestrahlung. PACK (64) fand bei 400 Fällen 41,3 % Fünfjahresheilungen, andere Autoren geben 25 % (41) und 35,9 % (62) an.

Fibrosarkom

Die bösartige Variante zum Fibrom ist das Fibrosarkom. Es ahmt den Bau des fibrösen Bindegewebes mehr oder minder nach. Man findet bei ihm eine vermehrte kollagene Faserbildung (36).

Nach ALBERTINI (6) spricht die vermehrte Faserbildung für eine höhere Reife des Tumors. Während die unreifen Formen

recht bösartig sind, metastasieren die ausgereiften Fibrosarkome nicht oder nur sehr selten und neigen nur zu lokalen Rezidiven.

Es wird daher oft als semimaligne bezeichnet.

Das Fibrosarkom ist mit 5,4 % das häufigste weichteilsarkom (8).

Es kommt vor allem im jüngeren Erwachsenenalter vor; 53 % aller Fibrosarkome liegen zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr, bei einem Durchschnittsalter von 39,4 Jahren. Frauen werden nach ARIEL häufiger befallen (8).

Andere Autoren fanden eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts (37).

Die Lokalisation der Fibrosarkome kann in der Haut, subkutan, intramuskulär, an Sehnen und Sehnenscheiden, in Narben und im Periost sein und zwar an Extremitäten, Thorax, Kopf und Hals. PACK und ARIEL (8) beobachteten eine Bevorzugung der oberen Extremitäten, andere Autoren (37,55) fanden die unteren Extremitäten bevorzugt.

Fibrosarkome wachsen sehr langsam und sind schmerzlos, so daß der Patient naturgemäß erst spät die Behandlung aufsucht, wenn durch Größe des Tumors Schmerzen, Druck auf Nerven oder andere Beschwerden auftreten. Die durchschnittliche Dauer vom Erstsymptom bis zur Stellung der Diagnose wird mit 33 Monaten angegeben (8).

Als günstigste Therapiemöglichkeit wird die radikale Exzision des Tumors im ganzen empfohlen. Wenn dies nicht möglich ist, erscheint eine Amputation der befallenen Extremitäten notwendig.

Das Fibrosarkom ist bekannt für seine hohe Rezidivrate.

TAYLOR und NATHANSON berichten von 154 Rezidiven bei 256 Fällen (59).

Metastasen dagegen kommen selten und gewöhnlich nur im Spätstadium vor. Die Metastasierung erfolgt hämatogen (56). Die Metastasen finden sich hauptsächlich in der Lunge und zwar in 21 % der Fälle (8).

Die Überlebenschance ist besser als bei anderen Sarkomarten. PACK und ARIEL geben 50 % Fünfjahresheilungen an.

Myxosarkom

Das Myxosarkom hat einen dem Myxom analogen Aufbau, jedoch mit großem Zellreichtum, Atypie und Polymorphie, reichlich Mitosen und Degenerationerscheinungen (53).

Myxosarkome wachsen zwar langsam, aber zunehmend infiltrativ und sind daher als maligne zu bezeichnen. Sie neigen sehr zu Rezidiven (77), setzen aber selten und meist sehr spät Metastasen (36). Sie kommen in jedem Lebensalter vor, am häufigsten zwischen 40 und 50 Jahren, jedoch ohne Bevorzugung eines Geschlechts. Kommen sie bei jüngeren Patienten vor, so ist der Grad der Bösartigkeit meist höher als bei älteren Patienten zu bewerten (8).

Lymphosarkom und Retikulosarkom

Ob es entsprechend gutartige Geschwülste dazu gibt, ist fraglich. ALBERTINI bejaht zumindest theoretisch diese Möglichkeit (6).

Das Retikulosarkom zeigt den Bau des retikulären Bindegewebes ohne zelluläre Differenzierung, dazu aber Zellpolymorphie, Bildung von Riesenzellen und vermehrt Mitosen. Charakteristisch ist das Retikulinfasernetz und das Fehlen von freien Zellen. Es wird oft auch als Retothelsarkom bezeichnet (6,67).

Das Lymphosarkom ist sehr unterschiedlich aufgebaut. Es können die retikuläre Zellform oder Zellen vom Lymphoblastentyp oder Lymphozyten vorherrschen.

Nach ARIEL (7) kommen diese Geschwülste hauptsächlich im Alter von 40 bis 60 Jahren vor, wobei Männer häufiger betroffen sind. Das Durchschnittsalter liegt bei 47 Jahren. Als Erstsymptom tritt meist eine schmerzlose Schwellung der Halslymphknoten auf. Später kommt meist eine Hepatosplenomegalie dazu. Die Fünfjahresheilungsquote der Lympho- und Retikulosarkome beträgt 29,1 % (7), GOES gibt sie mit 31 % an (33).

Synovialom

Es handelt sich um eine hochspezialisierte Form maligner Blastome des Mesenchyms, die besonders in den Gelenken, Sehnenscheiden und Schleimbeuteln entsteht. 79 % sind an der unteren Extremität lokalisiert (8). Es tritt vorwiegend zwischen dem 2. und 4. Lebensjahrzehnt auf, wobei Männer häufiger als Frauen betroffen sind (77). Die Synovialome zeigen starke Rezidivneigung und führen meist unter allgemeiner Metastasierung zum Tode (77). Die Fünfjahresheilungsquote beträgt 24 % (8).

Sarkome der glatten und quergestreiften Muskulatur

Das Leiomyosarkom besteht neben polymorphen Zellen aus gewucherten glatten Muskelzellen, die etwas größer und deren Kerne plumper und chromatinreicher sind, die aber oft auch kaum mehr als solche erkennbar sind (6).

Das Rhabdomyosarkom ist meist ein knotiger, lappiger oder traubiger Tumor von grauroter Farbe. Die Zellen sind protoplasmareich, zeigen oft eine Streifung, seltener jedoch Myofibrillenbildung und Querstreifung des Zytoplasma.

Die Differentialdiagnose gegenüber einem polymorphzelligen Sarkom kann sehr schwierig sein, weshalb MASSON meint, daß Rhabdomyosarkome vielleicht doch häufiger seien, als gemeinhin angenommen wird, nur weniger diagnostiziert wurden (52). Der Tumor kann überall lokalisiert sein, hauptsächlich jedoch in der unteren Extremität. Er kommt in jedem Lebensalter vor. Das Durchschnittsalter beträgt 42,1 Jahre. Männer sind mehr betroffen als Frauen.

Die Prognose ist meist sehr schlecht (77).

Die Fünfjahresheilungsquote beträgt bei PACK und AKIEL 34 % (8).

Undifferenzierte Sarkome

Es handelt sich hier um die undifferenzierten Rundzellensarkome ohne Zwischensubstanz, Spindelzellensarkome und die polymorphzelligen Sarkome (6).

Diese Sarkome lassen kein Ursprungsgewebe erkennen. Alle Bindegewebsformen können rundzellige, spindelzellige oder polymorphzellige Sarkome hervorbringen. Sie zeichnen sich

durch ihre Bosartigkeit aus. Nach BRODERS (18) besteht eine unmittelbare Proportionalität zwischen Reife und Gutartigkeit, Unreife und Bösartigkeit, weshalb die undifferenzierten Sarkome zu den bösartigsten gehören.

Die Rundzellensarkome sind weiche, grau bis rötliche Tumoren, die einerseits sehr diffus infiltrierend, andererseits auch in Form von festen Knoten wachsen. Sie bestehen aus Massen von kleinen oder größeren rundlichen Zellen, zwischen denen sich Spuren von korniger-faseriger Grundsubstanz finden. Diese kann manchmal auch fehlen (15).

Die Spindelzellensarkome sind weißliche Geschwülste von fest-weicher Konsistenz, die teils expansiv, teils infiltrierend wachsen. Sie bilden Knoten von gleichmäßiger oder faszikulär gegliederter Schnittfläche. Sie sind nicht ganz so bösartig wie die Rundzellensarkome. Im mikroskopischen Bild sind kleine oder große spindelige Zellen vorherrschend. Außer Gefäßen ist oft nur sehr wenig Stroma vorhanden (15).

Die polymorphzelligen Sarkome sind sehr unreife Sarkome. Bei ihnen ist die Ausbildung der Zellen nach Größe und Gestalt des Protoplasmas und der Kerne allergrößtem Wechsel unterworfen. Es können alle Formen von normal- und pathologischer, direkter und indirekter Zellteilung vorkommen. Oft finden sich vielkernige Riesenzellen, wobei die Lokalisation der Kerne im Protoplasma stark wechselt (15).

Die undifferenzierten Sarkome zeichnen sich durch schnelles Wachstum, hartnäckige Rezidivneigung und vor allem durch frühzeitige sowohl hamatogene wie lymphogene Metastasierung aus (67 a). Bei Spindelzellensarkomen beträgt die Fünfjahres-

heilungsrate 19 % (33). Rundzellsarkome und polymorphzellige Sarkome sollen noch bösartiger sein (16).

Eigene Untersuchungen:

Sarkome der weichteile

In den Jahren 1947 bis 1951 fanden sich im Krankengut 41 Patienten mit weichteilsarkomen. Davon waren 25 männlichen und 16 weiblichen Geschlechts. Das Alter der Patienten lag zwischen 11 und 76 Jahren. Das Durchschnittsalter betrug 51,8 Jahre; für die männlichen Patienten 52,5 Jahre, für die weiblichen 50,5 Jahre. Bei einer Patientin fand sich keine Altersangabe. Die Altersverteilung zeigt Abb. 11.

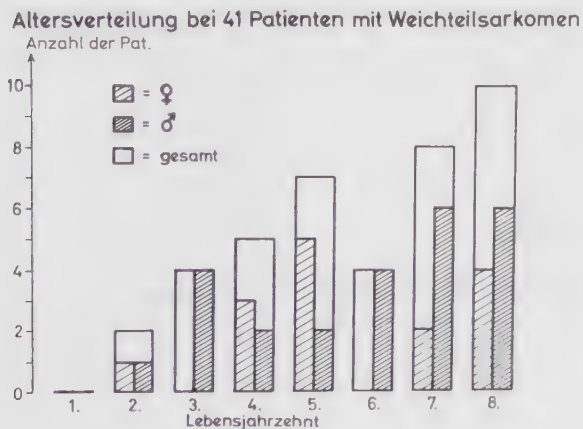


Abb. 11

Die Anamnesedauer schwankte zwischen 1 Monat und 3 Jahren, durchschnittlich war sie 12,5 Monate. Nicht berücksichtigt sind hierbei 2 Rezidive mit einer Anamnesedauer von 5 und 8 Jahren. Bei 3 Patienten war die Anamnesedauer nicht ersicht-

lich.

Die Lokalisation der Weichteilsarkome zeigt Abb. 12.



Lokalisation von 41 Weichteilsarkomen

Abb. 12

Die Größe der Tumoren wurde zwischen Erbs- und Kindskopfgröße angegeben.

Bei 9 Patienten erfolgte eine operative Vorbehandlung und zwar von 3 Wochen bis 6 Jahren vor der Behandlung in der Universitätsklinik. Ein Patient war in der Chirurgischen Klinik vorbehandelt worden, 6 außerhalb. Bei 2 weiteren Fällen ist nicht ersichtlich, wo die Vorbehandlung stattfand.

Vorbestrahlt wurden 3 Patienten zwischen 6 Monaten und 3 Jahren vor der jetzigen Therapie.

Operiert und bestrahlt wurden 6 Patienten 4 Monate bis 3 Jahre vor unserer Behandlung.

10 Patienten kamen mit Rezidiven. Der Zeitraum zwischen der letzten Behandlung und der Klinikaufnahme lag zwischen 4 Wochen und 6 Jahren, im Durchschnitt waren es 18 Monate.

Tabelle 3: Klinische Angaben über 41 Patienten mit histologischen weichteilsarkomen

	Alter Geschlecht	Anamnesen- dauer	Lokalisation	Prim- Rez., Metast.	Therapie	I	II	III
Spindel- zell- sarkom	66 J. m.	18 Monate	li. Hüftgelenk	P	RE. RTG	+	7 Mon.	(1)
	38 J. w.	3 Jahre	re. Kieferwinkel	P	Op. RTG	+	16 Mon.	(2)
	41 J. m.	6 Wochen	li. gluteal	PM	PE. RTG	+	2 Mon.	(2)
	48 J. w.	30 Monate	re. Oberschenkel	Rez.	Amp. RTG	?		(1)
	59 J. m.	5 Monate	re. Hals	P	Op.	lebt		
	72 J. m.	1 Monat	Schilddrüse	P	Op. RTG	+	2 Mon.	(2)
	34 J. w.	11 Monate	li. Hals	P	Op. RTG	+	4 Mon.	(1)
Polymorph- zellen- sarkom	35 J. m.	8 Jahre	re. Schläfe	Rez.	Op. RTG	+	7 Mon.	(1)
	72 J. w.	?	re. Leiste	P	PE. RTG	+	7 Mon.	(1)
	46 J. w.	6 Monate	re. U'Schenkel	Rez.	Amp.	+	18 Mon.	(1)
	75 J. m.	3 Jahre	Strumalappen re.	P	Op.	+	3 Tage	(3)
	28 J. m.	3 Jahre	re. Achselhöhle	Rez.	PE. RTG	+	2 Mon.	(1)
	61 J. m.	4 Monate	re. Stirn	P	Op. RTG	+	20 Mon.	(1)
	60 J. w.	6 Wochen	re. Leiste	P	RTG	+	2 1/2 Mon.	(1)
Rundzell- sarkom	52 J. m.	8 Monate	li. Mamille	P	Amp.	lebt		
	15 J. m.	12 Monate	li. O'Schenkel	Rez. M.	Op. RTG	?		(1)
	60 J. m.	8 Monate	li. Achselhöhle	PM	Op. RTG	+	7 Mon.	(1)
	11 J. w.	2 Monate	re. Thoraxseite	P	Op.	+	ca. 1/2 J.	(2)
	20 J. m.	23 Monate	li. U'Schenkel	Rez. M.	Amp. RTG	+	12 Mon.	(1)
	70 J. w.	12 Monate	li. Wange	PM	PE. RTG	+	15 Mon.	(1)
Fibro- sarkom	37 J. m.	9 Monate	re. O'Schenkel	P	Amp. RTG	+	11 Mon.	(1)
	65 J. m.	10 Monate	Bauchwand	Rez.	RTG	+	30 Mon.	(1)
	40 J. w.	8 Monate	li. U'Schenkel	P	Op.	+	43 Mon.	(1)
	75 J. w.	29 Monate	li. O'Schenkel	Rez. M.	PE. Leuth.	+	11 Mon.	(1)
	76 J. m.	5 Jahre	li. Gesichtshälfte	Rez.	Op. RTG	+	9 Jahre	(1)
	59 J. m.	9 Monate	li. O'Bauch intest.	P	Op.	+	3 Mon.	(1)
	70 J. w.	6 Monate	li. Daumenballen	P	Op.	+	11 Mon.	(2)
Lympho- sarkom	67 J. m.	1 Monat	li. Achselhöhle	P	Op. RTG Ureth.	+	17 Mon.	(1)
	75 J. m.	?	Dünndarm, Mesent.	M	Op.	+	2 Tage	(3)
	60 J. m.	3 Monate	re. Hals	P	Op. RTG	+	6 Jahre	(1)
	70 J. m.	3 Monate	Dünndarm, Mesent.	M	Op.	+	5 Std.	(3)
	7 J. w.	?	re. Hals	P	Op.	lebt		
	28 J. m.	8 Monate	U'Bauch	PM	inop.	+	16 Mon.	(1)
Retothel- sarkom	45 J. w.	11 Monate	re. Kieferwinkel	Rez.	Pall. Op.	+	12 Mon.	(1)
	29 J. m.	1 Monat	Magenhinterwand	PM	RTG Op.	+	1 1/2 Mon.	(1)
Myoblasti- sches Sark.	63 J. w.	?	re. labis major	P	Op.	+	14 Jahre	(3)
Mamma-Sark.	47 J. w.	10 Monate	li. Mamma	P	Amp.	+	17 Jahre	(1)
Sarkomatose	41 J. m.	14 Monate	Hals	M	k. Ther.	+	9 Tage	(2)
Sarkom	53 J. m.	3 Jahre	re. O'Arm	M	Pall. Op. Chordot	+	4 1/2 Mon.	(1)
Riesenzell- hant. Sarkom	71 J. m.	12 Monate	re. O'Arm	PM	P. V. RTG	?		(1)
Synovialom	30 J. w.	15 Monate	li. Knie	P	Op. RTG	+	3 1/2 J.	(1)

I = Lebt, verst. +, unbekannt ?. II = Überlebensdauer. III = Todesurs. unbek. (1), Sarkomfolge (2) nicht sarkombedingt (3)

Meist führte ein rasch wachsender Tumor die Patienten in die Klinik. 13 Patienten hatten starke Schmerzen durch den Tumor. 4 Patienten gaben ein Behinderung durch den Tumor an. weitere 4 Patienten wurden wegen Bauchschmerzen, Ileus und subileusartigen Beschwerden eingeliefert. Einige Patienten kamen bereits in präfinalen und inoperablen Zustand zur Aufnahme. Siehe Tabelle 5.

Die Therapie in der Chirurgischen Universitätsklinik bestand in:

Tabelle 6:

Operation	15 Pat.
Operation und Röntgenbestrahlung	14 Pat.
Operation, Röntgenbestrahlung und Chemotherapie	1 Pat.
Röntgenbestrahlung teils mit vorhergehender Probeexzision	8 Pat.
Chemotherapie (P.E.)	1 Pat.
Keine Therapie	2 Pat.
	41 Pat.

4 Rezidive traten nach der Behandlung in dem von uns bearbeiteten Zeitraum auf; 1, 2, 3, 7 Monate nach unserer Therapie. Mit Metastasen kamen 13 Patienten schon zur Klinikaufnahme (31,7 %). Davon hatten 7 Patienten lokale Metastasen. Bei 4 Patienten war der Primärtumor unbekannt. 2 Patienten hatten Lokal- und Fernmetastasen.

Die Diagnose wurde grundsätzlich histologisch bzw. durch Sektionsbefund gesichert. Es handelt sich um:

Tabelle 7:

7	Spindelzellsarkome
7	Polymorphzellsarkome
6	Rundzellsarkome
7	Fibrosarkome
6	Lymphosarkome
2	Retothelsarkome
1	myoplastisches Sarkom
1	Synovialomsarkom
1	riesenzellhaltiges Sarkom
1	Mammasarkom
1	Sarkom
1	Sarkomatose
41	Weichteilsarkome

Bei der Nachuntersuchung fand sich folgendes Ergebnis:

Tabelle 8:

Nicht mehr zu ermitteln	3 Pat.
noch lebend (1967)	3 Pat.
verstorben mit bekannter Todesursache	10 Pat.
verstorben mit unbekannter Todesursache	25 Pat.
	41 Pat.

Die 9 bekannten Todesursachen sind:

Sarkomfolgen bzw. Metastasen	6 (9 Tage, 2-2-6-11- 16 Mon. n.d. Operation)
Herz- und Kreislaufversagen	3 (5 Std., 2-3 Tg. n. d. Operation)
Hinrschlag	1 (14 Jahre n. d. Ope- ration)

Von 38 Patienten, deren Spätschicksal uns bekannt ist, verstarben innerhalb von 5 Jahren nach Klinikaufnahme 31, davon

im 1. Jahr	20 Patienten (52,7 %)
im 2. Jahr	8 Patienten (21 %).

Zeichenerklärung:

Op = Operation
 RTG = Bestrahlung
 Ch = Chemotherapie
 o.Th = ohne Therapie

I Durchschnittliche Überlebensdauer - in Monaten - der innerhalb 5 Jahren nach der Behandlung verstorbenen Patienten. Anzahl der Patienten in Klammern.

II 5-Jahresheilungen

Tabelle 10 zeigt die durchschnittliche Anamnesedauer und Überlebenszeit nach histologischen Gruppen.

Tabelle 10: Anamnesedauer und Überlebenszeit nach histologischen Gruppen bei weichteilsarkomen.

Spindelzellsarkom	7	14,7	5	6,2	1
Polymorphzellsa.	6	28,9	7	8,1	-
Rundzellsarkom	6	10,8	4	10,0	1
Fibrosarkom	7	18,7	6	18,1	1
Lymphosarkom	4	4,3	4	8,2	2
Retothelsarkom	2	6,0	2	6,7	-
	A	B	C	D	E

A = Anzahl der bei der Anamnesedauer berücksichtigten Patienten

B = Monate der Anamnese bis zur Chirurg. Univ.-Klinik

C = Anzahl der berücksichtigten Patienten bei der Überlebensdauer

D = Durchschnittliche Überlebensdauer in Monaten der innerhalb 5 Jahren nach Behandlung verstorbenen Patienten.

E = 5-Jahresheilungen.

Hist. Sarkomtypen, die nur bei einen Patienten gefunden wurden, sind nicht berücksichtigt (S. Tab. 5).

Kurze klinische Angaben über die 7 Patienten mit einer Überlebenszeit von mehr als 5 Jahren zeigt die Zusammenstellung in Tabelle 11.

Tabelle 11: 7 Patienten mit einer Überlebenszeit von länger als 5 Jahren.

Alter	Geschl.	Diagnose	Therapie	Über- leb.Zeit	Todes- ursache
59 J.	m.	Spindelzell- sarkom	OP.	16 J.1967	lebt
52 J.	m.	Rundzellen- sarkom	OP.	16 J.1967	lebt
76 J.	m.	Fibrosarkom Rezidiv	Op. RTG	9 J.	unbekannt
60 J.	m.	Lymphosarkom	OP. RTG	6 J.	unbekannt
?	w.	Lymphosarkom	OP.	17 J.1967	lebt
63 J.	w.	myoblast. Sarkom	OP.	14 J.	Hirnschlag
47 J.	w.	Mammasarkom	OP.	17 J.	unbekannt

2. Zusammenfassung der Weichteilsarkome

In den Jahren 1947 bis 1951 fanden sich im Krankengut 41 Patienten mit Weichteilsarkomen.

Das Durchschnittsalter betrug 51,8 Jahre.

Es zeigte sich ein Überwiegen des männlichen Geschlechts mit 61 %.

Eine Übersicht über die Altersverteilung zeigt die Abb. 11. Die durchschnittliche Anamnesedauer betrug 12,5 Monate; die längste durchschnittliche Anamnesedauer zeigten die Polymorphzellsarkome mit 28,9 Monaten; die kürzeste mit 4,3 Monaten die Lymphosarkome.

Bei der Aufnahme fanden sich bereits bei 13 Patienten (31,7 %) Metastasen.

10 Patienten kamen mit Rezidiven zur Aufnahme.

39 Patienten wurden operativ, mit Röntgenstrahlen, chemotherapeutisch oder kombiniert behandelt.

2 Patienten blieben ohne spezifische Therapie.

Die Fünfjahresheilung beträgt von 38 Patienten mit histologisch gesicherten Weichteilsarkomen, deren Schicksal bekannt ist, 18,5 % (7 Patienten).

Tabelle 9 zeigt die Abhängigkeit der Überlebenszeit von der Therapiemethode bei 38 Patienten. Dabei zeigt sich bei der kombiniert operativen und Bestrahlungstherapie mit 13 1/2 Monaten eine längere durchschnittliche Überlebenszeit als bei nur operativer Behandlung mit 8 1/2 Monaten. Die Fünfjahresheilungen wurden hierbei nicht berücksichtigt. Die Überlebenszeit bei kombiniert operativer Bestrahlungs- und chemotherapeutischen Behandlung mit 17 Monaten ist sicherlich ein durch die geringe Fallzahl bedingter Zufallsbefund. Weiter muß berücksichtigt werden, daß 5 Patienten bei nur operativer Therapie länger als 5 Jahre lebten gegenüber 2 Patienten mit Operation und Bestrahlung.

Das durchschnittliche Todesalter von 35 Patienten betrug 54 Jahre.

Sie starben durchschnittlich 2 Jahre nach der Klinikaufnahme.

3. Knochensarkome

Nach OTT und FREY (62) können wir die Knochensarkome in 4 Hauptgruppen einteilen:

1. Fibroplastische und Spindelzellsarkome
2. Bösartige Riesenzelltumoren
3. Osteosarkome und Chondrosarkome
4. Ewingsarkome und Retikulumzellsarkome (ohne Myelome)

Dadurch werden weitgehend die Schwierigkeiten beseitigt, die sich aus der Fülle der morphologischen Bilder ergeben.

Auch Fibro- und Spindelzellsarkome sind Knochensarkome, wenn sie nur klinisch die Zeichen eines Knochensarkoms aufweisen.

Das osteoblastische Sarkom zeigt ein retikuläres Netzwerk, das hauptsächlich aus spindeligen Zellen besteht. Manchmal finden sich Riesenzellen, so daß je nach Überwiegen der einen oder anderen Zellart verschiedene Varianten vorliegen. In diesem retikulären Netz können sich nun die verschiedensten Arten von Knochenneubildung finden. Sie finden sich selten rein, sondern meist als Mischform.

Es treten z.B. aus osteoider Substanz bestehende Balkchen auf, die aus breiten Bändern zusammengesetzt sind, mit dazwischenliegendem fibrösen Mark mit atypischen Zellformen. Manche Osteosarkome zeigen wabiges Gewebe, das am Rand ein dichtes faserreiches Netzwerk aufweist. Durch Einlagerung von Osteoid und Kalksalzen wird es zu Gitterknochen. Andere zeigen Knorpelgewebe mit Ossifikationszonen (6).

Das osteolytische Sarkom ähnelt in seinem Bild dem Riesenzellfibrom. Es enthält Spindelzellen und Riesenzellen. Einzelne Zellen weisen eine deutliche Polymorphie auf. Der retikuläre Aufbau ist oft verwischt. Die Vaskularisation ist stärker ausgeprägt. Das ganze Bild wirkt unruhiger. Es besteht auch Ähnlichkeit zum Polymorphzellsarkom.

Das Chondrosarkom, das bösartige Blastom des Knorpelgewebes zeigt polymorphzelliges retikuläres oder spindeliges Sarkomgewebe, das auf atypischen Knorpelgewebe mit polymorphen Zellen und hyaliner oder schleimiger Grundsubstanz aufsitzt. Der Übergang beider Gewebsarten ist fließend (6).

Das Retikulosarkom besteht aus stark entdifferenziertem retikulärem Bindegewebe mit Zellpolymorphie, Mitosen und Riesenzellen, jedoch deutlichem Retikulumnetzwerk.

Das Ewing-Sarkom ist schwer von anderen Retikulosarkomen zu unterscheiden. Eine starke Entdifferenzierung und intensive Proliferation steht im Vordergrund. Die Zellform kann rund oder spindelig sein, die Kerne groß, polymorph oder pyknisch. Es finden sich reichlich atypische Mitosen. Die Anordnung der Zellen ist entweder diffus, in lockeren Bündeln oder netzartig (6).

Von Knochensarkomen werden Jugendliche häufiger befallen. Die Geschlechtsverteilung zeigt eine geringe Bevorzugung der Männer (41).

Manche Autoren konnten keine Bevorzugung feststellen (62). Die Prädisloktionsstellen sind distaler Femur, proximale Tibia und Humerus (3,49,62).

Die chirurgische Therapie ist die Behandlungsmethode der wahl. Resektion, Amputation und exartikulation haben etwa gleiche Heilungschancen (62). Daneben wird zur operativen Therapie zusätzlich Bestrahlung empfohlen (41), obwohl völlige Klarheit darüber besteht, daß die meisten Knochensarkome strahlenresistent sind (12). Strahlensensibilität

besteht nur bei Myelom, Lympho- und Retothelsarkom sowie Ewing-Sarkom (22), wobei noch zusätzlich Chemotherapie empfohlen wird (44,66).

Die Strahlentherapie allein bietet bei Knochensarkomen nur geringe Heilschancen. BECK (12) empfiehlt daher bei Sarkomen des hüftnahen Oberschenkels und des Beckens, wo Amputation und Exartikulation nicht genügend Radikalität versprechen, die Hemipelvektomie. Er fand bei 139 malignen Knochentumoren, daß 35 auf diese Weise metastasenfrei mehr als 5 Jahre lebten.

Die Fünfjahresheilungsergebnisse sind sehr unterschiedlich. In der Literatur finden sich Angaben zwischen 5 und 31,4 % (41,62).

Die Prognose ist ungünstiger als bei den weichteilsarkomen, da Knochensarkome rascher und häufiger Metastasen setzen, meist auf dem Blutwege (8).

Eigene Untersuchungen:

Knochensarkome

Wir fanden 24 Patienten mit Sarkomen, die wir auf Grund klinischer, röntgenologischer und histologischer Kriterien als Knochensarkome einreihen konnten.

Es waren 14 Patienten männlichen und 10 Patienten weiblichen Geschlechts.

Das Alter der Patienten lag zwischen 9 und 60 Jahren, wobei das Durchschnittsalter aller Patienten 30,8 Jahre, das der männlichen 36,4 und das der weiblichen 22,9 Jahre betrug.

Die Altersverteilung zeigt Abb. 14.

Altersverteilung bei 24 Patienten mit Knochensarkomen

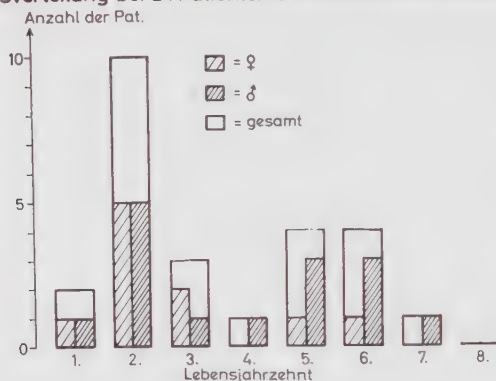


Abb. 14

Die Anamnesedauer vom Auftreten der ersten Krankheitszeichen bis zum Eintritt in die Chirurg. Klinik lag zwischen 2 Tagen und 28 Jahren.

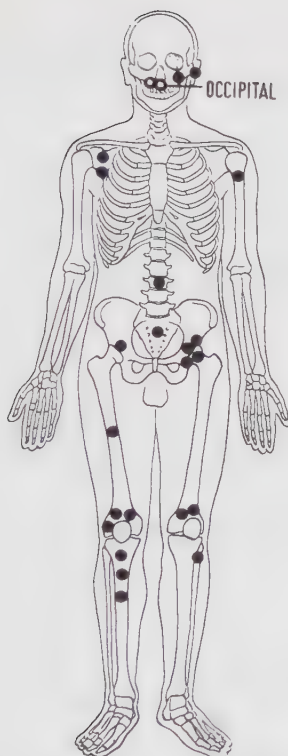
Im Durchschnitt betrug sie 9 Monate (ohne Anamnese von 6,8 und 28 Jahren, diese wurden wegen zweifelhafter Angabe in der Durchschnittsberechnung nicht berücksichtigt).

Die Lokalisation der Knochensarkome zeigt Abb. 15.

Die Größe der Tumoren schwankte zwischen Taubenei- und Kopfgröße (Angabe in 11 Fällen).

8 Patienten kamen vorbehandelt zur Aufnahme. Einmal war eine Operation und Bestrahlung 8 Jahre früher vorausgegangen.

Ein weiteres Mal war 2 Wochen vorher eine Probeexzision gemacht worden.



Lokalisation von 24 Knochensarkomen

Abb. 15

Mit unspezifischen Methoden wurden 3 Patienten von ihrem Hausarzt 6 Wochen, 3 Monate und 3 1/2 Jahre von Klinikaufnahme behandelt.

Nur in 1 Fall war aus den Unterlagen eindeutig ein Rezidiv ersichtlich, wobei die letzte Therapie 4 Monate vorher erfolgt war.

Metastasen wurden bei 4 Patienten schon bei der Aufnahme festgestellt (16,7 %).

Als Hauptsymptom, das den Patienten zur Klinik führte, wurde angegeben:

Tabelle 10:

Tumorwachstum und Schmerzen	12 Pat.
Tumorwachstum, Schmerzen und Bewegungseinschränkung	5 Pat.
nur Schmerzen	4 Pat.
Tumorwachstum	2 Pat.
Rezidiv	1 Pat.
	24 Pat.

Therapeutisch wurde folgendermaßen verfahren:

Tabelle 11:

Operation	7 Pat.
Operation und Röntgenbestrahlung	6 Pat.
Bestrahlung	8 Pat.
ohne bzw. nur symptomatische Therapie	3 Pat.
	24 Pat.

Die Diagnosen wurden gestellt:

Tabelle 12:

durch klinischen, röntgenologischen und histologischen Befund	9 Pat.
durch klinischen und röntgenologischen Befund	8 Pat.
durch klinischen und histologischen Befund	7 Pat.
	24 Pat.

Die histologischen Diagnosen sind aus der Tabelle 13 zu entnehmen.

Die Nachuntersuchung ergab:

Tabelle 14:

verstorben mit unbekannter Todesursache	9 Pat.
verstorben mit bekannter Todesursache	11 Pat.
nicht mehr zu ermitteln	4 Pat.
	24 Pat.

Von den bekannten Todesursachen lauteten:

- 8 Sarkomfolgen, Tumor, Kachexie und Metastasierung
- 1 zentrale Atemlähmung
- 1 Herz- und Kreislaufschwäche
- 1 Tbc

Die Tabelle 15 gibt eine Übersicht über Therapiemethode und Überlebenszeit bei 20 Patienten, deren Schicksal bekannt ist.

Daraus ergibt sich, daß die Operations- und Bestrahlungsmethode kombiniert die beste durchschnittliche Überlebenszeit (23,7 Monate) bei den Knochensarkomen zur Folge hat.

Des weiteren zeigt sich, daß im 1. postoperativen Jahr 65 % von 20 Patienten verstarben.

Die Fünfjahresheilungsquote beträgt 10 % (2 Patienten),

s. Tabelle 16.

Tabelle 12: Klinische Angaben über 24 Patienten mit Knochensarkom

Hist. Diagnose	Alter Geschl.	Anamnese	Lokalisation	Rez. Prim. Metast.	Therapie	I	II	III
Undiff.Chondro- osteoid-sarkom	17 J. w.	3 Monate	dist.Femur re.	PM	Amp. RTG	+	4 Mon.	(2)
Ewing-Sarkom	23 J. w.	6 J. 3 Mon.	dist.Femur re.	P.N.o.Th.		+	4 Mon.	(2)
unreifes polymorph- zell.Sa. (Ewingsa.)	13 J. w.	1 Monat	dist.Femur re	P	Op. RTG	?		(1)
Ewing-Sarkom	14 J. m.	5 Monate	re.U'schenkel	P	Amp. RTG	+	42 Mon.	(1)
polymorphzell. Osteosarkom	15 J. w.	2 Monate	li. Fibulakopf	P	Op. RTG	?		(1)
Osteoplast.oste- genes Sarkom	18 J. m.	1 Monat	re. Tibia	P	Amp.	+	7 Mon.	(1)
Riesenzellhalt.po- lymorphzell.Sarkom	26 J. m.	4 Monate	Femurmitte re.	P	Exart.	+	5 Mon.	(1)
Spindelzellsarkom	41 J. w.	36 Monate	Lw 2 - 4	P	Op.	+	ca. 9 Mon.	(2)
Osteoplast. Fibrosarkom	25 J. w.	8 Jahre	li. Hüftgelenk	P	PE. RTG	?		(1)
Chondrosarkom	48 J. m.	18 Monate	Siebbeinhöhle li	Rez.	Op. RTG	+	9 Mon.	(1)
Osteochondro- myxosarkom	39 J. m.	3 Jahre	Scapula re.	P.	Op. RTG	+	3 J. 4 Mon.	(1)
Chondro-Fibrosark.	15 J. m.	3 Monate	dist.Femur lat.li.	P.	Amp.	+	12 1/2 Jahre	(2)
Unreif.maligner Rundzellentumor	13 J. m.	2 Tage	Protub.occipit.	P	Op.	+	23 Mon.	(2)
Polymorphzell. osteoplast.Sarkom	14 J. m.	1 1/2 Mon.	li. hinter Mastoid	P	Op.	+	o Tage	(3)
Osteoplast.Sarkom	17 J. m.	5 Monate	Tibia, Kopf re.	PM	Amp.	+	5 Mon.	(3)
Chondro-Sarkom	52 J. m.	3 J. o Mon.	Femur, Kopf li.	P	PE Leukot.	+	4 Mon.	(2)
Klin. u. rtg.	49 J. m.	11 Mon.	unterhalb der Protub.occipit.	PM	o.Th.	+	7 Tage	(2)
Klin. u. rtg.	55 J. w.	7 Mon.	re. Hüftgelenk u. Becken	P	RTG	+	4 J. 8 Mon.	(1)
Klin. u. rtg.	18 J. w.	2 Jahre	Os sacrum	P	RTG	?		(1)
Klin. u. rtg.	57 J. m.	7 Mon.	li. U'schenkelkopf u. Becken	P	RTG	+	1 Mon	(3)
Klin. u. rtg.	9 J. w.	4 Mon.	re. Scapula	P	RTG	+	10 Mon.	(2)
Klin. u. rtg.	49 J. m.	1 Mon.	dist.Femur li.	P	RTG	+	3 Jahre	(1)
Klin. u. rtg.	60 J. m.	28 J.	Hüftgelenkskopf li.	P	RTG	+	4 Mon.	(1)
Klin. u. rtg.	55 J. m.	3 Mon.	Ob. Humerus li.	P	RTG	+	12 Jahre	(1)

I = lebt

verstorben +

unbekannt ?

II = Überlebensdauer

III = Todesursache (1) unbekannt

(2) Sarkomfolge

(3) nicht sarkombedingt

Tabelle 15: Todeszeitpunkt und Therapie bei 20 Patienten
mit Knochensarkomen

Op.	3	2	1									1	8,2 (6)
Op. RTG	1	1					1	1					23,7 (4)
RTG	2	1					1			1	1		21,4 (5)
o. Th, sy.	3												2,75
Monate	0	6	12	18	24	30	36	42	48	54	60	A	B
zus.	9	4		1			2	1		1	2		
	45%	20%		5%			10%	5%		5%	10%		

Sy = Symptomatische Behandlung

A = 5-Jahresheilungen

B = Durchschnitt, Überlebensdauer in Monaten der Patienten,
die innerhalb 5 Jahren nach Behandlung verstarben. Anzahl
der berücksichtigten Patienten in Klammern.

Tabelle 16: 2 Patienten mit einer Überlebenszeit von mehr
als 5 Jahren:

Alter	Geschlecht	Diagnose	Therapie	Über- leb. Zeit	Todes- ursache
15 J.	m.	hist. Chondro- fibrosarkom	Op. RTG.	12 1/2 J.	Sarkom
55 J.	m.	klin. röntg. Osteoklastsar- kom	RTG.	12 J.	unbekannt

4. Zusammenfassung der Knochensarkome

In dem von uns bearbeiteten Zeitraum kamen 24 Patienten mit Knochensarkomen zur Aufnahme. Sie waren zwischen 9 und 60 Jahren alt; das Durchschnittsalter betrug 30,8 Jahre.

10 Patienten waren zwischen 10 und 20 Jahren alt.

Das männliche Geschlecht war mit 14 Patienten (58,3 %) häufiger betroffen.

Die Anamnesedauer betrug durchschnittlich 9 Monate.

Als häufigstes Symptom wurde schmerzhaftes Tumorwachstum angegeben (50 %). Meist wurde die Diagnose histologisch gesichert (16 Patienten), in 8 Fällen klinisch und röntgenologisch als Knochensarkom bezeichnet.

Die Überlebenszeit nach der entsprechenden Therapie zeigt die Tabelle 15.

Die Fünfjahresüberlebensrate berechnet sich von 20 Patienten, deren Schicksal wir klären konnten, mit nur 2 Patienten, die länger als 5 Jahre lebten, zu 10 %. Die histologische und nur klinisch röntgenologisch gesicherten Knochensarkome wurden bei der Berechnung zusammengekommen.

Die beiden Patienten verstarben jeweils 12 bzw. 12 1/2 Jahre nach der damaligen Therapie.

Das durchschnittliche Todesalter von 20 Patienten, deren Spätschicksal uns bekannt ist, beträgt 35,7 Jahre. Die durchschnittliche Überlebenszeit 27,6 Monate.

Innerhalb des 1. Jahres nach der Aufnahme in die Chirurg. Univ.-Klinik verstarben 65 % der Patienten mit Knochensarkomen.

D. Literaturverzeichnis

1. ABRIKOSSOFF, A.: Virchows Arch. path. Anat. 280, 723 (1931)
2. ACKERMANN, L.: Surgery 37, 341 (1955)
3. ACKERMANN, L.V. and H.J. SPJUT: Atlas of Tumor Pathology.
Washington 1962
4. ACKERMANN, L.V.: Surgical Pathology.
St. Louis: Mosby 1964
5. ADAIR, F.E., GT. PACK and JH. FARRIOR: Amer. J. Cancer
16, 1104 (1932)
6. ALBERTINI, A. v.: Histologische Geschwulstdiagnostik.
Stuttgart: Thieme 1955
7. ARIEL, J.M.: Progress in Clinical Cancer.
New York, London: Grune & Stratton 1965
8. ARIEL, J.M. and G.T. PACK: Tumors of Soft Somatic
Tissue (1958)
9. BAUER, K.H.: Das Krebsproblem.
Berlin: Springer 1963
10. BAUER, K.H.: Langenbecks Arch. klin. Chir. 313, 417 (1965)
11. BASSET, R.C.: Ann. Surg. 131, 109 (1950)
12. BECK, H.: Münch. med. Wschr. 3, 126 (1967)
13. BETZLER, H.J.: Langenbecks Arch. klin. Chir. 284, 487 (1956)
14. BORST, M.: Münch. med. Wschr. 1070 (1923)

15. BORST, M.: Allg. Path. d. malignen Geschwülste.
München: Bergmann 1924
16. BORST, M.: Path. Histologie.
München: Bergmann 1950
17. BOVERI, T.H.: Zur Frage der Entstehung maligner Tumoren.
Jena: Fischer 1914
18. BRODERS, A.C.: J. Amer. Med. Ass. 74, 656 (1920)
19. BÜCHNER, F.: Allg. Pathologie.
München: Urban & Schwarzenberg 1959
20. BÜNGELER, W.: Verh. Dtsch. Path. 35. Tagung, März 1951
21. CAROLL, H.R.: J. bone jt. Surg. 38-A, 717, 900 (1956)
22. DAHLIN, D.C.: Collected papers in Surgery from the
Mayo Clinic, Vol. 56, 361 (1965)
23. DARGEON, H.W.: Tumors of the childhood.
New York: Karger 1960
24. DARLINGTON, C.D.: Nature 154, 164 (1944)
Brit. J. Cancer 2, 118 (1948)
25. DELAMATER, J.: Cleveland M. Gaz. 1, 3 (1859)
26. DICK, W.: In: HELLNER, NISSEN, VOSSSCHULTE: Lehrbuch
der Chirurgie.
Stuttgart: Thieme (1967)
27. DIETRICH, A.: Z. Krebsforsch. 42, 251 (1935)
52, 91 (1941)
28. EWING, J.: Am. A. Arch. Surg. 31, 507 (1935)
Neoplastic diseases,
Philadelphia: Saunders 1940

29. FENSTER, E.: Ztschr. f. Path. 45, 565 (1933)
30. FREY, R. und W. KNAUER: Langenbecks Arch. klin. Chir. 263, 59 (1949)
31. GENTILE, H.: Akta dermat.-venereol. Suppl. 27, Vol. 31 (1951)
32. GILMER, W.S., G.B. HIGLEY, W.E. KILGORE: Atlas of bone Tumors.
St. Louis: Mosby 1963
33. GOES, M.: Strahlentherapie 85, 409 (1951)
34. HAMPERL, H.: Wiener klin. Wschr. II, 780 (1941)
35. HAMPERL, H.: Path.-Hist. Praktikum, 6. Aufl.
Berlin: Springer 1961
36. HAMPERL, H.: Lehrbuch d. allg. Pathologie und path. Anatomie des Menschen.
Berlin: Springer 1965
37. HELLER, E.L. und W.K. SIEBER: Surgery 27, 539 (1950)
38. HELLNER, H.: Die Knochengeschwülste.
Berlin: Springer 1950
39. HELLNER, H.: Langenbecks Arch. klin. Chir. 284, 498 (1956)
40. HELLRIEGEL, W.: Strahlentherapie 104, 405 (1957)
41. HERZOG, K.H. und G. BUCHDA: Langenbecks Arch. klin. Chir. 312, 271 (1965)
42. HOCH, A.: Oncologia (Basel) 3, 129 (1950)
43. HOLZ, F. und W. PUTSCHAR: Münch. med. Wschr. 1039 (1930)

44. HUSTU, H.O., Ch. HOLTON, D. JAMES and D. PINKEL:
J. Pediat. (St. Louis) 73, 249 (1968)
45. JONAS, E.: Illinois J. Med. 71, 420 (1937)
46. LEISCHNER: Beitr. klin. Chir. 148, 226 (1929)
47. LETTRÉ, H.: Krebsforschung, in Medizin 2, Fischer Bücherei,
Frankfurt: 1951
- 47a. LEXER, E.: Lehrbuch der allg. Chirurgie.
Stuttgart: Enke 1952
48. LICHTENSTEIN, L.: J. bone jt. Surg. 33-A, 143 (1951)
49. LICHTENSTEIN, L.: Bone Tumors.
St. Louis: Mosby 1965
50. MADELUNG, O.W.: Arch. klin. Chir. 37, 106 (1888)
51. MARTIN, R.G., J.J. BUTLER, J. ALBORES-SEVEDRA: In: Tumors
of bone and soft tissue.
Chicago: Year Book Med. Publ. 1965
52. MASSON, P.: Les Tumeurs, Paris: Malvine 1956
53. McDONALD, D.F. and T. THORSON: J. Urology 75, 690 (1956)
54. MENGE, A.: Langenscheidts Taschenwörterbuch der griechischen
und deutschen Sprache, Langenscheidt, Berlin-Schöneberg
1950
55. MEYERDING, H.W. and A.C. BRODERS and R.L. HARGRAVE:
Surg. Gyn. Obst. 62, 1010 (1936)
56. MEYERDING, H.W. and A.P. PILS: Minnesota Med. 32, 720 (1949)
57. MORTON, J.J.: Surg. Gyn. Obst. 59, 441 (1934)

58. MUNK, K.: *Ergebn. Mikrobiol.* 38, 223 (1964)
59. NATHANSON, I.T. and C.E. WELCH: *Amer. J. Cancer* 31, 598 (1937)
60. NEIMEIER, R.J.: *Helv. chir. Acta* 22, 234 (1955)
61. OTANI, S. and J. EHRLICH: *Amer. J. Path.* 16, 479 (1940)
62. OTT, J. und R. FREY: *Ergebn. Chir. Orthop.* 43, 439 (1961)
63. PACK, G.T. and R.G. LE FEVRE: *J. Cancer Res.* 14, 167 (1930)
64. PACK, G.T.: *J. bone jt. Surg.* 36-A, 241 (1954)
65. RIBBERT, H.: *Frankf. Ztschr. Path.* 4, 30 (1910)
Das Karzinom des Menschen, Bonn 1911
66. ROGGAZT, J.: *Münch. med. wschr.* 111, 70 (1969)
67. RÜSSELE, R.: *Beitr. path. Anat.* 103, 385 (1939)
68. SCHILLING, H.: *Langenbecks Arch. klin. Chir.* 300, 642 (1962)
69. SCHNYDER, U.W.: *Münch. med. Wschr.* 49, 2513 (1966)
70. SCHMÄHL, D.: *Tumorgenese des Menschen.*
2. Deidesheimer Gespräch 25. und 26. Mai 1968
71. SKOOG, R.: *Acta chir. Scand. Suppl.* 139, 69 (1948)
72. STEINER, P.: *Cancer Res.* 12, 455 (1952)
73. STOUT, A.P.: *Amer. Surg.* 119, 86 (1944)
74. STOUT, A.P.: *J. Missouri M.A.* 44, 329 (1947)
75. STOUT, A.P.: *Tumor Seminar, J. Missouri M.A.* 44, 588 (1947)

76. STOUT, A.P.: Cancer 2, 1027 (1949)
77. STOUT, A.P.: Tumors of the soft Tissue (Atlas) 1951.
78. STOUT, A.P. and M.R. MURRAY: Ann. Surg. 116, 26 (1942)
79. TOMANEK, F.: Casop. lek. cesk. 65, 705 (1926)
Abstracted in Cancer Rev. 3, 315 (1929)
80. VERSCHUER, O.V. und E. KOBER: Die Frage der erblichen
Disposition zum Krebs.
Mainz: Akad. der Wiss. u. d. Lit. 1956
81. VIERODT: Anatomische Daten. Jena 1908 (zit. n. BAUER, 9)
82. VIRCHOW, R.: Die krankhaften Geschwülste.
Berlin: Hirschwald 1864/65
83. WAALER, G.H.M.: Über die Erbllichkeit des Krebses.
Oslo 1931
84. WALSH, T.S. and V.N. TOMPKINS: Cancer 9, 869 (1956)
85. WRIGHT, C.J.E.: J. Path. Bact. 64, 585 (1952)
86. ZEITLER, E.: Strahlentherapie 108, 428 (1959)
110, 595 (1959)
87. ZÜLCH, K.J.: Dtsch. Z. Nervenheilk. 170, 179 (1953)

Lebenslauf

Am 21.3.1942 wurde ich als Sohn des Bankfilialleiters Max Zahner und seiner Ehefrau Therese, geb. Nickl, in Weiden i.d. Oberpfalz geboren. Ich besuchte die Volksschule in Weiden von 1948 - 1952 und anschließend das Humanistische Augustinus-Gymnasium in Weiden bis 1961, wo ich die Reifeprüfung ablegte.

Seit dem Wintersemester 1961 studierte ich Medizin an den Universitäten Erlangen, Innsbruck und Wien und bestand am 5.3.1968 in Erlangen das Medizinische Staatsexamen.

Meine Medizinalassistentenzeit leistete ich auf der Inneren, Chirurgischen und Gyn.-geburtshilflichen Abteilung des Kreiskrankenhauses Neustadt a.d.Waldnaab.

Seit 1970 bin ich als approbierter Assistenzarzt auf der Inneren Abteilung des Kreiskrankenhauses in Neustadt a.d.Waldnaab tätig.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990
